

Les Retours Veineux Pulmonaires Anormaux

(à propos de 33 observations)

TRAVAIL DE LA CLINIQUE CARDIO-VASCULAIRE (PROFESSEUR
R. FROMENT ET PROFESSEUR AGREGÉ A. PERRIN), ET DU
SERVICE CHIRURGICAL DU PROFESSEUR AGREGÉ P. MICHAUD.

THESE

PRESENTÉE A LA

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 13 Juin 1963
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

Jacques POURCHAIRE

Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 21 Décembre 1932 à CHOMERAC (Ardèche)



Service d'Édition de l'Amicale
de Médecine
8, avenue Rockefeller
Lyon



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554212_0007

FACULTE MIXTE de MEDECINE et de PHARMACIE de LYON
Année 1963 — N° 100

Les Retours Veineux Pulmonaires Anormaux

(à propos de 33 observations)

TRAVAIL DE LA CLINIQUE CARDIO-VASCULAIRE (PROFESSEUR
R. FROMENT ET PROFESSEUR AGRÉGÉ A. PERRIN), ET DU
SERVICE CHIRURGICALE DU PROFESSEUR AGRÉGÉ P. MICHAUD.

THESE

PRESENTÉE A LA

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 13 Juin 1963

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

Jacques POURCHAIRE

Interne des Hôpitaux de Lyon

né le 21 Décembre 1932 à CHOMERAC (Ardèche)



Service d'Édition de l'Amicale
de Médecine
8, avenue Rockefeller
Lyon



ET DE PHARMACIE DE LYON

—•—•—•—•—•—•—•—•—•—

M. H. HERMANN : DOYEN.
Correspondant de l'Institut

MM. M. LEVRAT, Assesseur
L. REVOL, Assesseur.

MM. COLLET. GUIART. PATEL. LEPINE. TRILLAT. MOURIQUAND. MAZEL. GARIN. GATE.
MARTIN. GABRIELLE. SANTY. DUCLOS. GUILLEMINIET.

MM.	HERMANN	Physiologie A
	CIBERT.	Clinique Urologique
	PONTHUS (Détaché à Beyrouth)	Physique Biologique
	DECHAUME	C Cl. Neuro-Psychiatrique et Hygiène mentale.
	ROCHET	Thérapeutique Chirurg. et Chirurg. Opératoire
	CHAMBON	Chimie Organique et Toxicologie
	WERTHEIMER	Clinique Chirurgicale B
	PAUPERT-RAVAULT	Clinique Médicale B
	FROMENT	Cl. et prophylaxie cardio-vasculaires
	CROIZAT	Clinique Médicale C
	ENSELME	Chimie Biologie et Médicale
	MALLET-GUY	Clinique Chirurgicale A
	REVOL	Pharmacie Galénique et Matière Médicale.
	POLLOSSON	Clinique gynécologique
	PIGEAUD	Clinique Obstétricale
	BOURRET	Médecine du travail
	LEVRAT	Clinique Médicale A
	SOHIER	Hygiène et Action Sociale et Sanitaire
	BERNHEIM	Cl. Méd. Infantile et Hygiène du premier Age.
	JOURDAN	Biologie Médicale et Pharmacodynamie
	NETIEN	Botanique et Cryptogamie.
	BERTRAND	Clinique Chirurgicale C
	BADINAND	Chimie Analytique Pharmaceutique
	DREVON	Pharmacie Chimique et Pharmacologie
	ROCHE	Médecine légale et déontologie
	COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
	MOUNIER-KUHN	Cl. d'Oto-Rhino-Laryngologie et d'audio-phonologie
	PAUFIQUE	Clinique Ophtalmologique
	THIERS	Cl. de Dermatologie, Syphiligr. et Allergologie
	BRUN	Clinique de Pneumo-Phtisiologie
	CREYSSEL	Clinique Traumatologique des membres.

MM. DARGENT	Clinique carcinologique
GUICHARD	Anatomie pathologique
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale
LATARJET	Anatomie
PEYCELON	Pathologie chirurgicale
GIRARD Marceñ	Thérapeutique
VACHON	Pathologie médicale
GALY	Physio-Pathologie des voies respiratoires
PAPILLON	Radiologie
JEUNE	Clinique des maladies infectieuses
GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie & écologie soc.
MONNET	Bactériologie
BANSSILLON	Physiologie et pathologie obstétricale
CHATONNET	Physiologie B
GUINET	Clinique endocrinologique
TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique
FREDEL	Clinique stomatologique
MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
DORCEE	Matière médicale et législation pharmaceutique
X.....	Histologie et Embryologie

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
BERTOYE	Bactériologie
CIER Jean-François	Physiologie
MANSUY	Chirurgie générale

Professeurs en surnombre

SARROUY	Pédiatrie et puériculture
LACROIX	Climatologie
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale
LIARAS	Propédeutique chirurgicale
COLLET	Chimie pharmaceutique

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie
CIER André	Pharmacie chimique et pharmacologie
PERROT	Chimie organique et toxicologie
DUMONT	Histologie et Embryologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. LECUIRE	Neuro chirurgie
REVOL Louis	Médecine générale
CREYSSEL Roger	Chimie biologique
THIVOLET	Hygiène
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du travail
PINET	Electro-radiologie
DESPIERRES	Médecine générale
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
de SOLLIERS	Chimie analytique
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
REBOUILLAT	Chirurgie générale
BUFFARD	Electro-radiologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
ROMAGNY	Pédiatrie
de MOURGUES François	Stomatologie
DUROUX	Anatomie
BOUCHET	Anatomie
BRETTE	Thérapeutique
TOMMASI	Anatomie pathologique
RUFFAT	Hygiène
JOUVET	Pathologie expérimentale
FAVRE GILLY	Hématologie
GIROD	Histologie embryologie
MALLEIN	Chimie analytique
GRAS	Chimie biologique
PEYRIN	Physique biologique
VIALLIER RAYNARD	Bactériologie
FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie
FLANDROIS	Physiologie

AGREGES EN EXERCICE

MM. PONT	Médecine générale
VIGNON	Médecine générale
PLAUCHU	Médecine générale
TRAEGER	Médecine générale
DEVIC	Médecine générale
GARDE	Médecine générale
DERRIN André	Médecine générale
LARBRE	Médecine générale
MORNEX	Médecine générale
NORMAND	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
LAMBERT	Médecine générale
NOEL Gilbert	Médecine générale
ROBERT	Médecine générale

MM. MARION Pierre	Chirurgie générale
MICHAUD	Chirurgie générale
JAUBERT de BEAUJEU	Chirurgie générale
SAUTOT	Chirurgie générale
GUILLEMIN	Chirurgie générale
de MOURGUES Georges	Chirurgie générale
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
MARET	Chirurgie générale
DESCOTES	Chirurgie générale
MICHOULIER	Chirurgie générale
BURTHIAULT	Obstétrique
DUMONT Martial	Obstétrique
GARMIER	Obstétrique
GIGNOUX	Oto-rhino-laryngologie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
FRANCOIS	Pédiatrie et puériculture
BETHENOD	Pédiatrie et puériculture
COLOMB	Dermatologie
COLIN	Médecine légale
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
SCHOTT	Neuro-psychiatrie
BONAMOUR	Ophtalmologie
HUGONNIER	Ophtalmologie
DURAND	Urologie
CHASSARD	Electro-radiologie
AKLEGRE	Neuro-chirurgie
FAYSSE	Orthopédie
SCHNEPP	Orthopédie
KALB	Pneumo-phthisologie
DUMAS	Stomatologie

EXAMINATEURS DE LA THESE :

- M. le Professeur R. FROMENT
- M. le Professeur M. LEVRAT
- M. le Professeur Agrégé A. PERRIN
- M. le Professeur Agrégé E. SAUBIER

A MA FEMME .

A MES ENFANTS.

A MES PARENTS.

A MES FRERES ET SOEURS .

A MES BEAUX-PARENTS.

A MES BEAUX-FRERES ET BELLES-SOEURS.

A TOUS LES MIENS.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. FROMENT.

Au cours d'un semestre d'internat que nous avons eu le privilège de passer dans son Service, nous avons été impressionné par son esprit scientifique, sa grande personnalité et son sens profond de l'humain.

Il nous a fait l'honneur de nous accepter parmi ses élèves, en nous confiant le sujet de cette thèse.

Nous tenons à lui dire toute notre reconnaissance.

Qu'il considère ce travail, malgré ses imperfections, comme un signe d'admiration et de respectueux attachement.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur M. LEVRAT.

Nous avons terminé notre Internat dans son service. Sa logique et sa rigueur scientifique ont fait notre admiration ; il nous a séduit et beaucoup enrichi par son sens clinique et l'efficacité de son enseignement.

Nous sommes fier de le compter parmi nos juges et l'assurons de notre sincère reconnaissance et de notre fidèle dévouement.

Monsieur le Professeur Agrégé A. PERRIN.

C'est lui qui nous a guidé dans l'élaboration de ce travail. Nous avons bénéficié de ses conseils et de ses encouragements.

Nous avons apprécié déjà, pendant le semestre passé dans la clinique cardio-vasculaire, la simplicité de son accueil, la clarté et la richesse de son enseignement.

Puisse ce travail ne pas le décevoir, et qu'il nous permette de lui renouveler ici, l'expression de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé E. SAUBIER.

Notre formation médicale ne nous a pas permis d'être son élève. Nous nous permettons cependant de lui dédier ce travail et, à travers lui, à toute l'équipe chirurgicale du Service du Professeur MICHAUD, en raison de la part importante qu'ils ont fournie dans le développement de la chirurgie du coeur, et de la coopération étroite et compréhensive qu'ils ont établie entre leur service et celui de notre Maître le Professeur R. FROMENT.

Nous avons été touché de l'accueil cordial qu'il nous a toujours réservé, et le remercions sincèrement de siéger dans notre jury.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT

Monsieur le Professeur. M. BERARD (In Memoriam)

Monsieur le Professeur. P. BERTRAND

Monsieur le Professeur. P. SANTY.

Monsieur le Professeur Agrégé. J. MATHIEU.

Monsieur le Professeur Agrégé. M. GIGNOUX.

Monsieur le Professeur. P. GIRARD.

Monsieur le Professeur. M. GIRARD.

INTERNAT

Monsieur le Professeur Agrégé . G. DESPIERRES

Monsieur le Docteur. C. OLLAGNIER.

Monsieur le ^r Professeur. P. DELORE (In Memoriam)

Monsieur le Professeur Agrégé. J. TRAEGER.

Monsieur le Docteur. J. ROUSSET

Monsieur le Professeur Agrégé. H. NAUSSAC.

Monsieur le Professeur. P. GALY.

Monsieur le Docteur. P. LAGEZE.

Monsieur le Professeur. P. CROIZAT.

Monsieur le Professeur Agrégé. L. REVOL.

Monsieur le Professeur. R. FROMENT.

Monsieur le Professeur Agrégé. A. PERRIN.

Monsieur le Professeur Agrégé. J. NORMAND.

Monsieur le Professeur M. LEVRAT.

Monsieur le Professeur Agrégé. M. BRET.

A MESSIEURS LES DOCTEURS

H. VIARD. Chirurgien des Hôpitaux.

C. DALLOZ, C. AGE, A. SAINT-PIERRE, E. LACHIEZE-REY.

Nous les remercions de l'aide amicale et éclairée qu'ils nous ont apportée dans la réalisation de ce travail.

A nos Conférenciers d'EXTERNAT et d'INTERNAT.

Messieurs les Docteurs : P. CHARNAY et A. BEAUPERE.
R. VERNEY et JM. BARBIER.

A nos Conférenciers de Médicat.

Monsieur le Docteur C. CHASSAGNON.

Messieurs les Professeurs Agrégés :

F. TOLOT, F. LARBRE., J.C. KALB.

A mes Camarades et Amis d'Internat.

I N T R O D U C T I O N

La fréquence des anomalies de drainage veineux pulmonaire s'avère de plus en plus grande au fur et à mesure que se multiplient les investigations et les opérations cardiaques. C'est depuis l'avènement de la chirurgie cardiaque, en effet, que cette question a pris autant d'importance car nous ne connaissions, il y a quelques années, les Retours veineux pulmonaires anormaux que sur le plan anatomique.

L'intérêt de cette étude réside dans la discussion du diagnostic, en particulier par le cathétérisme et l'angiocardiographie de cette anomalie, qui est le plus souvent associée à une communication interauriculaire. Le diagnostic préopératoire de cette association est de grande importance, car elle pose le problème du choix de la méthode opératoire entre l'hypothermie modérée de surface et la circulation extracorporelle.

Nous apportons une série de 33 observations de Retours veineux anormaux, dont 21 ont été opérés. Ces cas ont été décelés, d'une part dans le service de M. le Professeur FROMENT, MM. les Professeurs Agrégés PERRIN et NORMAND, et d'autre part dans le service chirurgical de M. le Professeur Agrégé MICHAUD. Nous devons, enfin, quelques unes de nos observations à l'obligeance de M. le Professeur GONIN, MM. les Docteurs J. GRAVIER, R.N. VERNEY, auxquels nous exprimons toute notre gratitude.

Les cathétérismes ont été pratiqués par MM. les Docteurs CAHEN, DALLOZ, AGE, dans le service de M. le Professeur FROMENT et par MM. les Docteurs GRAVIER, VERNEY, dans le service de M. le Professeur MICHAUD.

Les angiographies par MM. les Docteurs GRAVIER, DALLOZ, SCHLIENGER.

Dans cette étude, après avoir donné une définition du Retour veineux anormal, et fait un rappel historique, nous envisageons successivement :

- L'embryologie.
- Les observations
- L'étude des Retours veineux pulmonaires anormaux totaux.
- L'étude des Retours veineux anormaux partiels.

Une analyse sera faite pour chacun d'eux, de l'anatomie, de la physiopathologie, des données de la clinique, de la radiologie, du cathétérisme, de l'angiographie et de l'évolution.

- L'étude du diagnostic.
 - Le traitement chirurgical.
-
-

DEFINITION - CLASSIFICATION - NOSOLOGIE

Sous le terme de Retours veineux pulmonaires anormaux, nous entendons les anomalies des veines pulmonaires qui s'abouchent dans l'oreillette droite ou l'une de ses veines tributaires.

Ainsi, cette définition traduit un fait anatomique, le trajet anormal d'une veine pulmonaire, et sa conséquence physiopathologique, par la création d'un shunt gauche droit qui amène au coeur droit du sang hématosé.

D'un point de vue terminologique, il est donc indispensable de faire la distinction introduite par EDWARDS, SWAN et BURCHELL (80) en 1953, entre :

- le drainage veineux pulmonaire anormal, conception purement physiologique et hémodynamique qui englobe les cas des communications interauriculaires et des veines pulmonaires aberrantes.

- et la connection veineuse pulmonaire anormale, conception anatomique, comportant, outre l'abouchement veineux auriculaire droit, des anomalies dans le nombre, le calibre, l'orifice d'abouchement (atrésie) des veines pulmonaires, même dans l'oreillette gauche.

Notre étude est celle des retours veineux pulmonaires anormaux où il existe, à la fois, une connection et un drainage anormaux. On comprend, alors, la difficulté de les séparer des communications interauriculaires qui réalisent les mêmes conditions physiopathologiques, difficultés d'autant plus grandes que l'association des deux anomalies est habituelle.

Suivant l'importance du drainage, on peut opposer 2 grands groupes de Retours anormaux : le Retour total et le Retour partiel. Ces 2 groupes s'opposent sur les plans anatomiques, clinique et évolutif. Cette classification, habituellement adoptée, est quantitative; elle est basée sur l'importance du shunt gauche droit. Elle n'est surement pas parfaite car, même sur le plan clinique, elle n'est pas toujours aussi nette à établir, et du point de vue chirurgical, il serait plus logique de grouper tous les cas suivant la voie empruntée par le sang veineux pulmonaire pour arriver à l'oreillette droite.

Cependant, cette distinction, toujours vraie anatomiquement, servira de plan général à cette étude, et nous l'abandonnerons seulement au chapitre du diagnostic et du traitement où les problèmes qui se posent dépendent, en effet, davantage de la voie empruntée par le sang veineux que de l'importance du shunt.

H I S T O R I Q U E

L'existence des Retours veineux pulmonaires anormaux est connue depuis longtemps, considérée d'abord comme une curiosité anatomique.

Si certains attribuent à BARTHOLINUS, en 1654, la première description d'une veine cave supérieure gauche, c'est en 1739 que WINSLOW rapporte la première observation de Retour veineux pulmonaire anormal partiel: il s'agissait d'une veine du lobe supérieur droit se jetant dans la veine cave supérieure.

En 1798, WILSON décrit le premier cas de retour veineux anormal total dans le système veineux général.

En 1850, MARSHALL donne l'explication embryologique de la persistance de la veine cave supérieure gauche et COTTER, en 1916, établit une classification de ses différentes variétés. Il semble que ce soit GRUBER, au siècle dernier, qui décrit, le premier, le drainage des veines pulmonaires anormales dans une veine cave supérieure gauche persistante.

LAUBRY et PEZZI signalent les retours pulmonaires anormaux dans les anomalies des gros troncs de la base du coeur.

ABBOTT publie le premier travail anatomopathologique avec examens nécropsiques des 38 premiers cas de veines pulmonaires anormales.

MAC MANUS, en 1941, à l'occasion d'une autopsie, décrit un Retour veineux anormal total et insiste sur l'individualité de la symptomatologie.

BRODY, en 1942, à l'occasion de 6 observations personnelles, fait une revue de la littérature mondiale et groupe 106 cas dont 64 cas de drainage incomplet. Ce total est porté à 115 par HUGHES en 1944.

PATTEN (1946), DANKMEYER (1952), EDWARDS (1953) et bien d'autres se préoccupent de l'explication embryologique de ces anomalies.

TAUSSIG, en 1947, décrit de façon magistrale le syndrome physiopathologique et clinique de l'abouchement total des veines pulmonaires dans l'oreillette droite. BRANTIGNAN (1947), CONANT (1947) soulevant les premiers les problèmes chirurgicaux que peuvent provoquer de telles anomalies.

DOTTER, HARDISTY, STEINBERG (1949) précisent le tableau clinique des Retours veineux anormaux partiels et font le premier diagnostic in vivo par l'angiographie veineuse.

GRISHMAN (1949) à l'occasion de 3 cas personnels diagnostiqués par angiocardigraphie et cathétérisme des cavités cardiaques, décrit pour la première fois une image anormale visible sur une radiographie simple.

WELTI et NEDEY (1950) insistent sur l'interêt du radiogramme standard ; et MAC KUSIK (1955) cataloguera tous les aspects radiologiques évocateurs de Retour veineux pulmonaire partiel.

L'apparition du cathétérisme cardiovasculaire a permis facilement la découverte de cette anomalie et les publications se sont alors multipliées. Citons parmi de nombreux travaux, ceux de SNEKLEN et ALBERS (1952), GARDNER, ORAM, EDWARDS (1953), WHITAKER (1954), JONHSON (1955) ; STEINBERG et collaborateurs qui décrivent un signe particulier de l'angiographie ; la thèse de PONS en 1956.

Le développement de la chirurgie cardiovasculaire donne un nouvel essor à ce chapitre de cardiopathie congénitale. BAILEY signale les premières interventions réussies à coeur fermé de reposition des veines pulmonaires, puis MULLER en 1951 obtient les mêmes succès à la suite des travaux expérimentaux de GERBONE et HULTOREN (1950).

LEWIS, puis SWAN (1955), KIRKLIN (1956) mènent à bien ces interventions de correction par la chirurgie à coeur ouvert grâce à la technique de l'hypothermie contrôlée.

Parallèlement aux progrès chirurgicaux, les progrès des explorations paracliniques, devaient enrichir la littérature récente en observations de Retours veineux partiels (WOOD 1957, ACTIS DATO 1958, FIANDRA 1958, ELLIS 1958, STEINBERG 1959, PORTO et AGUIAR 1959, SOULIE et collaborateurs)

EMBRYOLOGIE

Il est indispensable de faire une Etude embryologique pour expliquer la variété des Retours veineux anormaux et celle des communications interauriculaires associées.

Les données embryologiques ont été étudiées, entre autres, par BRODY(30), EDWARDS (80), PATTEN (190), MAC MANUS (155), DANKMEYER et COLL (61), et, plus récemment, par NEILL (181).

Le tube cardiaque primitif, qui se forme dès la 2^{me} semaine de la vie embryonnaire par la fusion de deux ébauches latérales, est composé, de l'extrémité caudale à l'extrémité céphalique, de 5 parties, séparées les unes des autres par des étranglements ou sillons. Ce sont : le sinus venosus, l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le bulbus cordis, et le bulbe artériel. (Tableau 1).

Le sinus venosus ou sinus veineux est un réceptacle dans lequel viennent se jeter trois systèmes de veines : les veines vitellines, les veines ombilicales droites et gauches, et les deux canaux de CUVIER, droit et gauche ; chaque canal étant formé par l'union d'une veine cardinale antérieure et d'une veine cardinale postérieure.

Le bulbe artériel se continue avec la tronc artériel primitif, première ébauche des 2 gros vaisseaux de la base.

Quant aux veines pulmonaires, leur développement est lié à celui du tube cardiaque primitif, en particulier dans sa portion sinoatriale qui reçoit les différentes veines de l'embryon.

Bien que ces différents processus soient simultanés, nous étudierons successivement les 3 chapitres suivants qui concernent directement notre étude de Retour veineux pulmonaire anormaux et de communications interauriculaires (CIA) souvent associées :

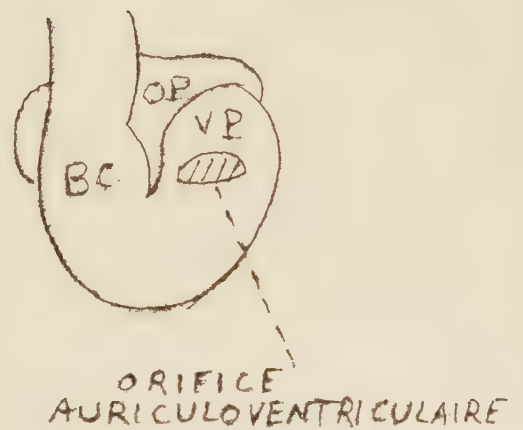
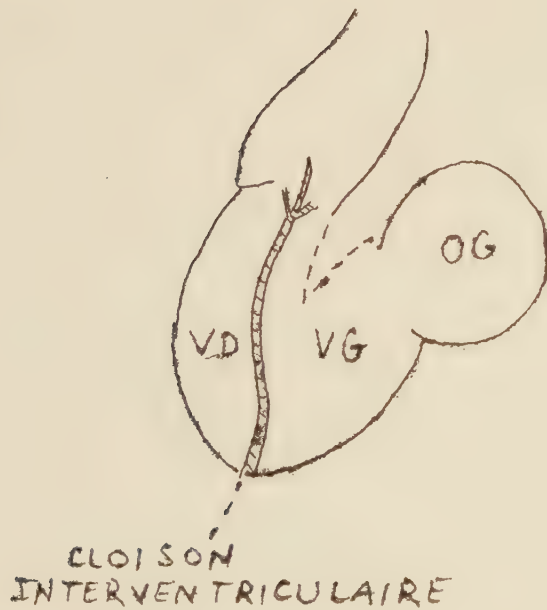
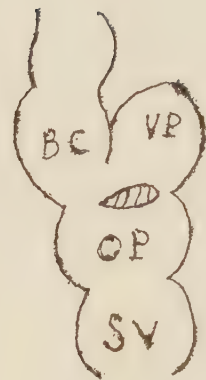
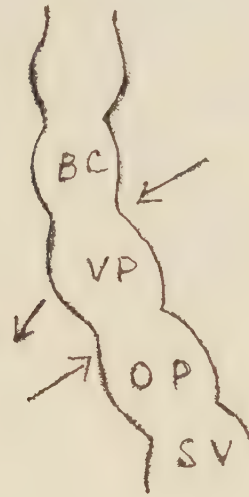
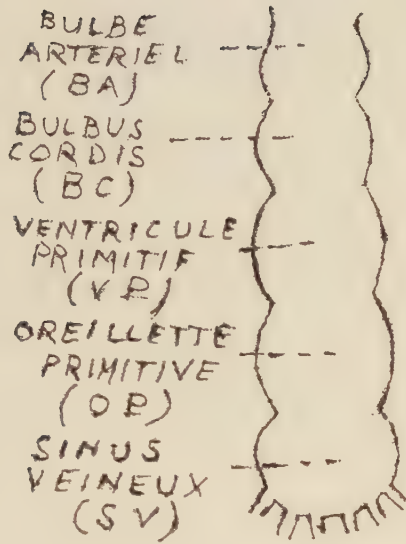
- 1) - Le cloisonnement auriculaire et ses anomalies.
- 2) - Le système veineux embryonnaire et le sinus venosus.
- 3) - Le développement des veines pulmonaires et de ses anomalies.

- I -

Le cloisonnement de l'oreillette primitive s'effectue en même temps que la torsion du tube cardiaque primitif qui met en place les différentes cavités du coeur. Autour de l'oreillette primitive fixe, étroitement unie au plan postérieur, le ventricule primitif se place en avant et à droite (il deviendra la chambre de remplissage du ventricule gauche) ; le bulbus cordis (futur ventricule droit et chambre de chasse du ventricule gauche) se place en avant et à droite du ventricule primitif, le bulbe artériel reste dans le prolongement du bulbus cordis. (Tableau 1)

Une mince cloison ou septum primum, apparaît dès la 3^{me} semaine au niveau de la partie postéro-supérieure de l'oreillette primitive en formant un croissant sagittal à concavité antérieure qui se développe en direction de l'orifice auriculo-ventriculaire commun : l'orifice restant en avant de la cloison, constitue l'ostium primum. Celui-ci se fermera par la fusion du septum primum et d'une ébauche issue du septum intermédiaire. Si cette fusion ne se produit pas, il en résulte la persistance d'une communication interauriculaire du type ostium primum. (Tableau 2). Avant même la formation du septum intermédiaire, un arrêt de développement à ce stade conduit à une communication interauriculoventriculaire. Dans les conditions normales, avant que ne se forme l'ostium primum, le septum primum se résorbe dans sa partie moyenne,

TABLÉAU 1



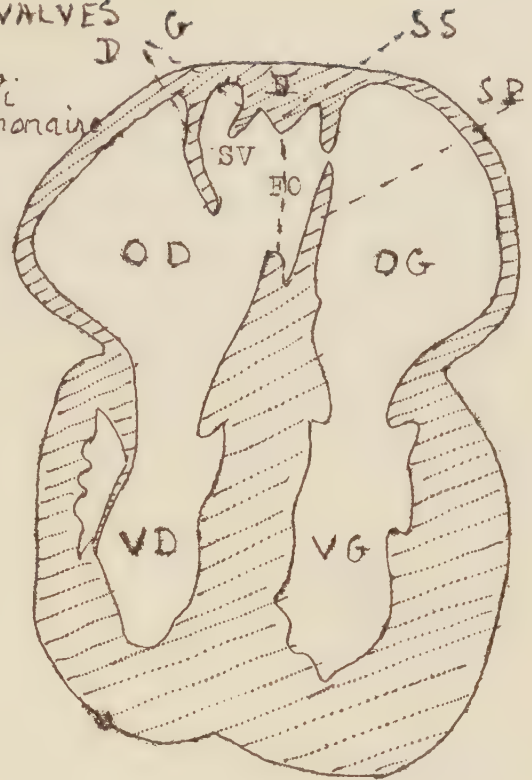
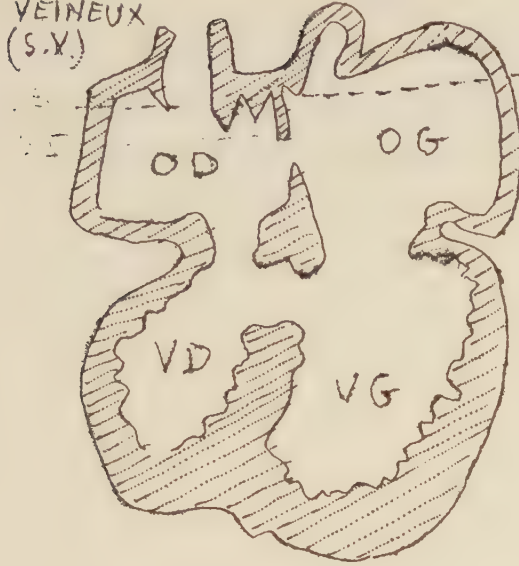
TABLÉAU : 2

SINUS
VEINEUX
(S.V.)

à gauche
Pulmonaire

VALVES
D G

Repli
pulmonaire

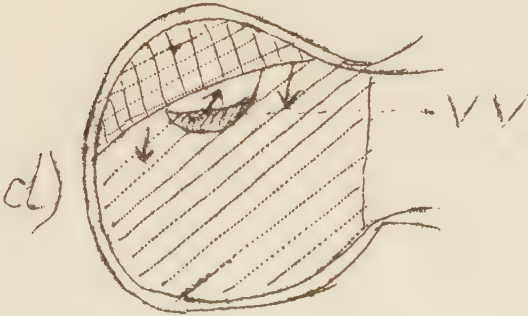
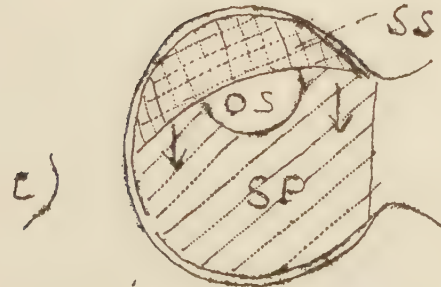
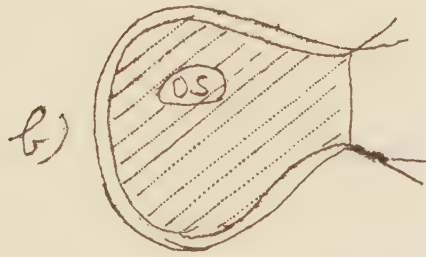
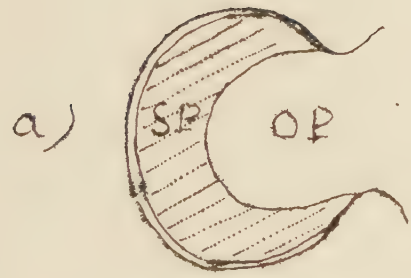


En haut : coupes du coeur

à la 5ème semaine (à gauche)

à la 6ème semaine (à droite)

En bas : Face droite de la cloison interauriculaire



OP : Ostium Primum
OS : Ostium secundum
SP : Septum primum

SS : Septum Secundum
VV : Valvule de Vieussens

créant ainsi un nouvel orifice, l'ostium secundum, indispensable pour assurer la circulation normale entre les deux oreillettes chez le fœtus. Simultanément, une 2^{me} cloison, plus épaisse, ou septum secundum, apparaît au plafond de l'oreillette primitive descendant sur la face droite du septum primum pour venir former le bord supérieur de l'ostium secundum. Si tout en reste là, il persiste, à la naissance, une communication interauriculaire du type ostium secundum. Mais normalement, le septum primum envoie vers le haut une expansion qui est la valvule de VIEUSSENS, laquelle achève d'obstruer l'ostium secundum en montant sur la face gauche de la cloison interauriculaire. L'accollement définitif ne se produit qu'à la naissance ou plus tard ; très souvent cet accollement reste incomplet, laissant persister un trajet anormal entre les deux oreillettes ("déhiscence de la valvule de VIEUSSENS").

Enfin, outre ces différents types de communication interauriculaires qui peuvent se former à la même période embryologique que les anomalies veineuses pulmonaires, nous parlerons plus loin d'un type particulier de CIA, dite CIA haute, (le "high septal defect" des Anglo-saxons), qui s'accompagne constamment d'un Retour veineux anormal, ce que l'on peut tenter d'expliquer par l'Embryologie.

- II -

Le système veineux embryonnaire est représenté par trois systèmes de veines paires : vitellines, ombilicales et cardinales.

a) - Les veines vitellines et ombilicales se transforment au cours du développement du foie qui les pénètre et les divise. Les veines vitellines donneront la veine porte et la veine hépatique efferente commune, réunies entre elles par les sinusoides intra-hépatiques. Les veines ombilicales, incorporées par les sinusoides hépatiques, forment par l'élargissement de certains d'entre eux, le canal veineux d'ARANTIUS, situé à la face postérieure du foie et aboutissent à la veine cave inférieure.

b) - Les veines cardinales subissent des changements considérables du fait d'anastomoses disposées de telle façon que le sang est détourné de la gauche vers la droite. Cette dérivation du courant sanguin entraîne l'atrésie et la disparition de certains de leurs segments, principalement du côté gauche.

Les veines cardinales postérieures fournissent les veines iliaques primitives, la veine cave inférieure, le système des azygos. Les veines cardinales antérieures fournissent :

- par une anastomose transversale, le tronc veineux innominé ou brachio céphalique gauche.

- à droite, le canal de CUVIER et la veine cardinale fournissent respectivement la veine cave supérieure et le tronc brachio-céphalique.

- à gauche, le segment inférieur du canal de CUVIER devient le sinus coronaire tandis que les vestiges de la veine cardinale gauche sont représentés, chez l'homme normal, par la veine intercostale supérieure gauche, le pli vestigial de MARSHALL sur l'oreillette gauche, et la veine oblique de l'oreillette gauche. La persistance de la veine cardinale gauche aboutit à une veine cave supérieure gauche anormale se jetant dans le sinus coronaire.

c) - Quant au développement du sinus veineux, il suit celui du tube cardiaque primitif, et plus particulièrement celui de l'oreillette primitive. Le sinus venosus et l'orifice sino-auriculaire migrent vers la droite si bien que lorsqu'apparaît la cloison inter-auriculaire, le sinus venosus s'abouche dans la future oreillette droite. A la 5^{me} semaine, l'orifice du sinus veineux est bordé par deux valves, droite et gauche, qui se réunissent à la partie supérieure de cet orifice pour former le septum primum. Entre la valve gauche et le septum primum, c'est l'espace interseptovalvulaire. A la 6^{me} semaine, le sinus veineux s'incorpore progressivement à l'oreillette droite ; les 2 veines caves, le sinus coronaire s'abouchent alors directement dans l'oreillette droite.

Le développement du système veineux pulmonaire dépend étroitement de celui du sinus venosus et plus particulièrement de la région sino-atriale. (tableau 3).

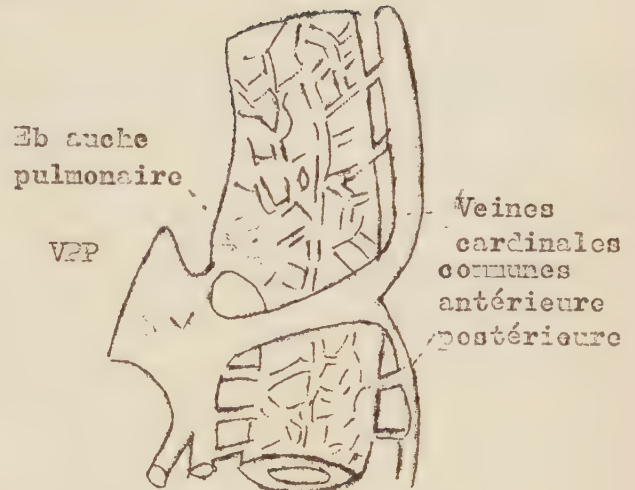
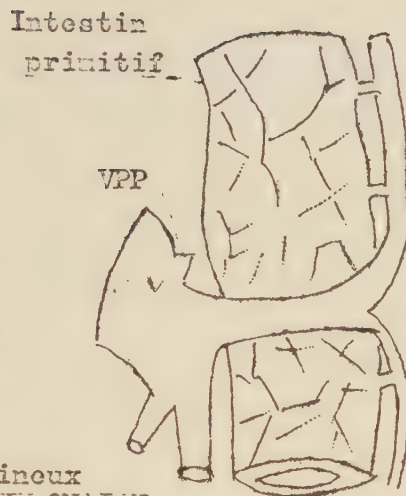
L'ébauche pulmonaire qui s'individualise à partir de l'intestin ventral primitif a sa vascularisation assurée, comme pour ce dernier, par le réseau capillaire qui l'entoure, appelé plexus splanchnique. Celui-ci reçoit son sang des aortes primitives et ses veines se versent dans les grosses veines embryonnaires voisines, c'est-à-dire, les veines cardinales antérieures et postérieures, mais aussi les veines ombilicales, vitellines et sinusoides hépatiques. Certains auteurs, BROWN (32), DAVIS (63), EDWARDS (80), SMITH (211), pensent que ce plexus veineux pulmonaire, se réunit en une seule veine qui se termine dans le sinus veineux primitif. En fait, il est possible que cette veine unique se forme effectivement, et se fusionne avec l'évagination provenant de la région sino-atriale. En effet, la plupart des auteurs, dont AUER (7), FLINT en 1906 (93), BRANTIGNAN en 1947 (26) établissent que la veine pulmonaire primitive provient d'une évagination de la paroi sino-atriale postérieure, se développant sur la ligne médiane, dans le mésocarde dorsal, pour se mettre en rapport, la 2^{me} semaine, avec le système veineux de l'ébauche pulmonaire dit réseau splanchnique. A ce stade, le tube cardiaque primitif se constitue et AUER, ainsi que différents auteurs, ont pu montrer sur des embryons humains de 3 à 7 mm dont ils étudiaient les coupes transversales de 10 µm l'évagination dans la région sino-atriale, que cette évagination dorsale se forme dans la partie craniale de la région sino-atriale au niveau d'un repli qui se constitue dans la paroi cylindrique de cette région ; repli qui a pu être considéré comme une véritable cloison sino-atriale. Plus précisément, l'origine de la veine pulmonaire primitive se fait dans l'angle compris entre ce repli, la paroi sino-atriale, et ce qui va devenir le septum primum. Du côté antérieur, deux crêtes très nettes, droite et gauche, limitent cette évagination et la crête droite se continue en haut avec la saillie qui constitue la première ébauche du septum primum.

Il serait possible, selon les mêmes auteurs, d'observer au niveau de la paroi postérieure du sinus, une ou parfois deux petites évaginations, caudales par rapport à la précédente et non limitées comme celle-ci par des crêtes nettes sur la face endocardique. Elles s'atrophient et s'éloignent du mésenchyme contenant l'ébauche pulmonaire. Elles disparaissent donc normalement sans avoir pris contact avec le plexus splanchnique. Cependant, si elles le faisaient, une veine pulmonaire à potentiel anormal pourrait se développer.

De plus récentes études faites également sur des embryons humains par NEILL et COLL, si elles confirment en général les données d'AUER, sont plus réticentes pour affirmer la présence de ces évaginations caudales supplémentaires qui, normalement, régresseraient. De plus, quand au lieu de formation de cette veine pulmonaire primitive, ces auteurs précisent qu'elle s'effectue bien sous la forme d'une évagination de nature endothéliale, au niveau de la paroi auriculaire gauche pour se diriger vers l'ébauche pulmonaire. Cette veine primitive a été reconnue par eux, avec certitude, sur des embryons humains de 4 mm de long, entre le 26^{me} et le 28^{me} jour. Même à ce stade, selon NEILL, le sinus veineux est déjà délimité des oreillettes ; celles-ci étant également distinctes l'une de l'autre, bien qu'il n'existe encore pas de septum.

Ainsi donc, cette évagination d'origine auriculaire gauche se dirige en arrière vers l'ébauche pulmonaire où elle prend contact avec le plexus splanchnique. Une voie directe d'écoulement du sang est ainsi établie entre le plexus drainant l'ébauche pulmonaire, et l'oreillette, tandis que disparaissent les voies de drainage initiales. Au moment où le septum primum s'individualise, celui-ci se développe à droite de l'évagination atriale et le développement de l'oreillette gauche incorpore dans sa paroi postérieure, la veine pulmonaire primitive et ses deux branches jusqu'à leur division, aboutissant à l'abouchement auriculaire gauche définitif des quatre veines pulmonaires séparées. La paroi droite de la veine pulmonaire incorporée forme le "repli pulmonaire" qui sépare l'abouchement veineux pulmonaire du septum primum. (tableau 2).

TABLEAU : 3

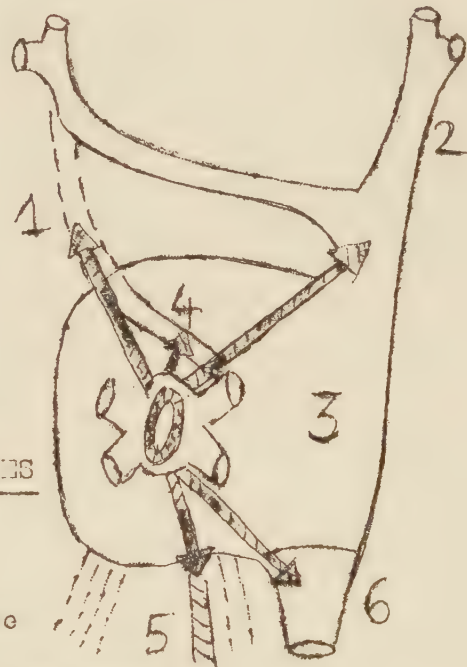


SV : Sinus veineux
VPP : VEINE PULMONAIRE
primitive

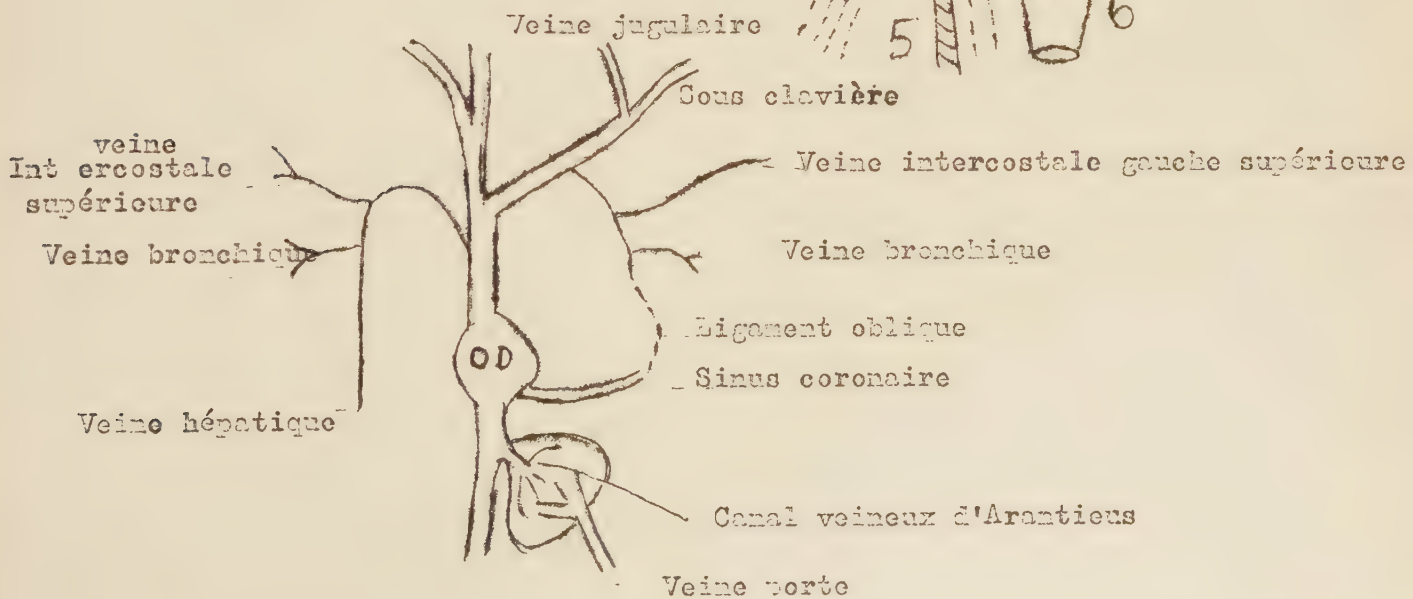
VUE POSTERIEURE DES CROISILLETES

Drainage possible pour les veines
pulmonaires :

- 1) Veine cave supérieure gauche
- 2) Veine cave supérieure droite
- 3) Croisillette droite
- 4) Sinus coronaire
- 5) Veine ombilico-veineuse (V.P.)
- 6) Veine cave inférieure



SCHEMA D'ENSEMBLE DES DRAINAGES POSSIBLES



Cette étude embryologique a le mérite de rendre compte des différentes variétés de drainage pulmonaire anormal.

a) - La veine pulmonaire primitive peut ne pas entrer en rapport avec le réseau splanchnique. Dans ce cas, les connections entre ébauche pulmonaire et système veineux embryonnaire persistent, c'est le retour veineux pulmonaire anormal total, dans le système cardinal ou ombilico vitellin. Cette veine pulmonaire primitive peut, après s'être anastomosée avec les veines de l'ébauche pulmonaire, subir une oblitération secondaire (ce processus étant prouvé par JOHNSON (126) qui retrouva des cordons oblitérés) et aboutir au même résultat de retour total anormal, ou encore s'atrophier à son origine : dans ce cas, elle se dilate et forme une cavité accessoire ou oreillette surnuméraire, en arrière de l'oreillette gauche, qui reçoit les veines pulmonaires. Dans tous les cas de Retour veineux anormal total, le foramen ovale ou le canal artériel reste perméable, assurant ultérieurement la persistance d'une circulation foetale.

b) - Le drainage peut être partiel :

- soit qu'une connection persiste anormalement entre plexus splanchnique et système veineux pulmonaire. Ce qui explique que ce drainage anormal puisse emprunter des voies aussi diverses, pour aboutir au coeur droit, que les veines caves, supérieure et inférieure, une veine cave supérieure gauche persistante, la veine innommée, le sinus coronaire, les veines gastriques, veines porte ..., aucun chemin n'étant impossible de ceux qui constituent les voies de drainage du plexus splanchnique primitif. (tableau 3). Mais, même si la veine pulmonaire principale se développe normalement, il persiste une petite connection entre le plexus splanchnique pulmonaire d'une part, et une voie de dérivation vers le système cardinal et vers le système ombilico vitellin d'autre part, sous la forme de petites anastomoses entre les veines pulmonaires et bronchiques (CONN et COLL 1942), et entre les veines accompagnant le nerf vague à travers le diaphragme et la veine porte. EDWARDS (80) et BUTLER (39) discutent de l'importance de ces communications

pour le développement des anomalies du retour veineux pulmonaire.

- soit qu'il existe des modifications de rapport entre l'ébauche de la veine pulmonaire primitive et la cloison interauriculaire. Si le septum primum se développe, non dans le prolongement de la berge droite de l'évagination atriale mais dans celui de la berge gauche, il en résulte un abouchement veineux auriculaire droit. Ceci est encore plus vraisemblable si le septum primum tombe entre les deux crêtes : seules, dans ce cas, les veines pulmonaires droites s'ouvrent dans la paroi postérieure de l'oreillette droite.

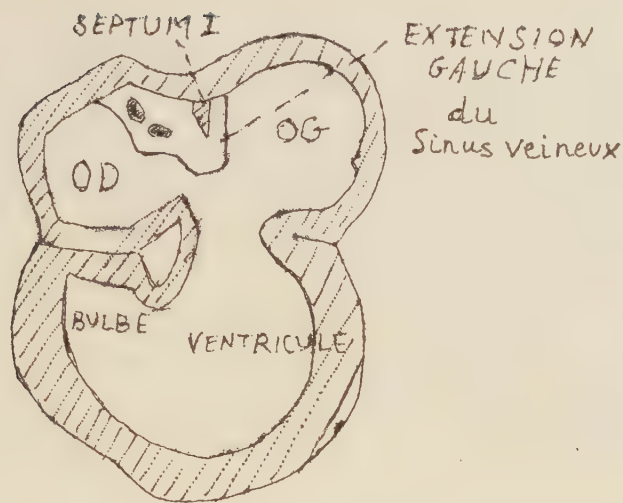
c) - Enfin, l'embryologie peut essayer de rendre compte de l'association des Retours pulmonaires anormaux veineux et des communications interauriculaires dont le développement anormal s'effectue à la même période embryologique. En particulier, pour le complexe pathologique fréquent d'une communication interauriculaire haute (high septal defect) et d'un retour veineux pulmonaire anormal droit dans la veine cave supérieure, plusieurs théories ont été émises pour expliquer cette association considérée pratiquement comme obligatoire par la plupart des auteurs. (tableau 4).

- Pour AUER, nous l'avons vu, c'est l'absence ou la malformation du repli pulmonaire situé à droite du bourgeon pulmonaire qui peut entraîner un développement plus à gauche du septum primum : une ou les deux veines pulmonaires droites s'ouvrent alors dans le sinus veineux ou l'oreillette droite.

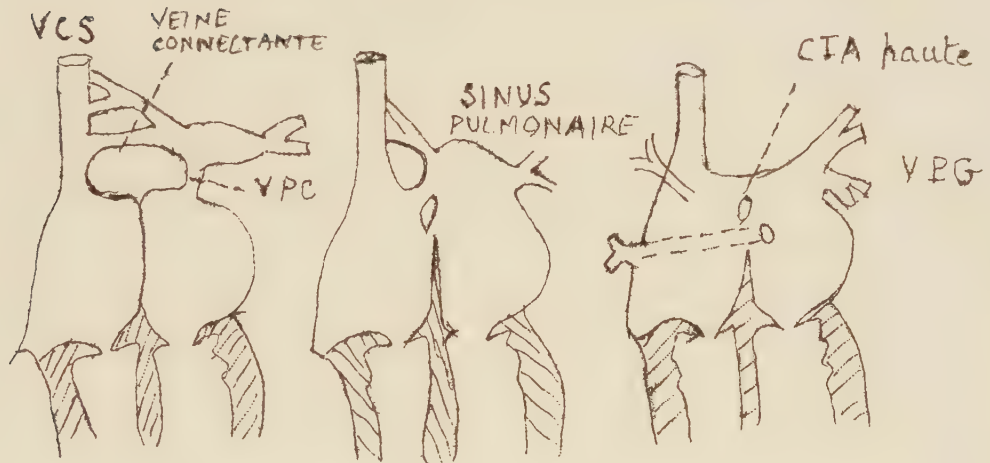
- EDWARDS et HELMOTZ (79) pensent qu'il y a persistance de connexions veineuses chez le fœtus entre le système splanchnique et le système cardinal. Lors de l'incorporation du sinus veineux dans l'oreillette droite et de la veine pulmonaire commune dans l'oreillette gauche, cette connexion veineuse diminue de longueur et devient finalement un orifice faisant communiquer oreillette droite et oreillette gauche au dessus de la fosse ovale. Une ou deux veines pulmonaires droites peuvent être attirées et s'ouvrir dans l'oreillette droite ou la veine cave supérieure.

Théorie de Keith

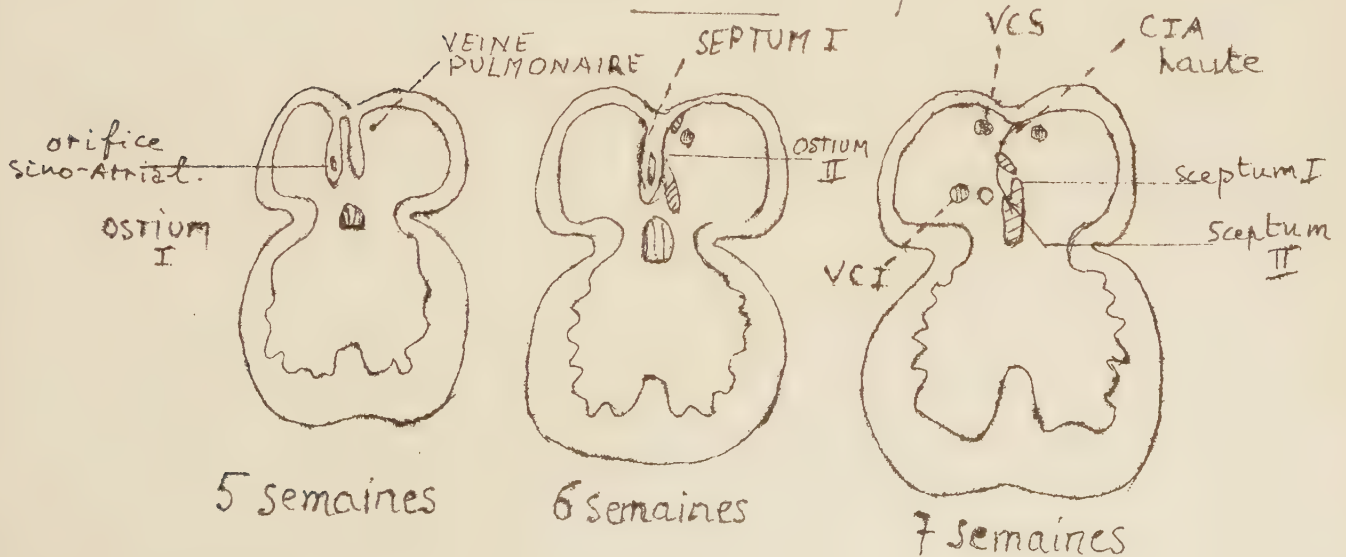
Tableau 4



Théorie d'Edwards et Helmotz



Théorie de Hurdley



- Pour HUDSON, KEITH, et HIS, le vestibule de l'oreillette gauche dérive du sinus veineux par extension vers la gauche de ce dernier, comme cela se passe chez les amphibiens. Si les veines pulmonaires s'ouvrent dans ce prolongement, et qu'il y ait persistance d'une communication entre les deux oreillettes par malformation septale due à l'absorption incomplète du sinus veineux dans l'oreillette droite, on peut alors concevoir un déplacement vers la droite des orifices pulmonaires, particulièrement les veines pulmonaires droites qui peuvent s'ouvrir à droite du septum interauriculaire.

- HARDLEY (114) a récemment proposé une théorie séduisante. Pour lui, l'anomalie principale est l'absence de développement vers la droite du sinus veineux. Le septum primum se développe alors immédiatement à son contact et il y a absence d'espace intersepto-valvulaire. La régression de la valvule gauche du sinus veineux s'accompagne d'une aplasie de la portion postéro-supérieure du septum primum sous la forme d'un ostium haut situé et laisse ce dernier en contact avec le bord gauche du sinus veineux. Le septum secundum ne trouvant pas dans cette région d'espace intersepto-valvulaire pour s'attacher à la paroi auriculaire, laisse persister l'orifice entre les deux oreillettes. La proximité des veines pulmonaires, surtout les droites, explique la possibilité d'une migration associée de ces dernières vers le sinus veineux et l'oreillette droite.

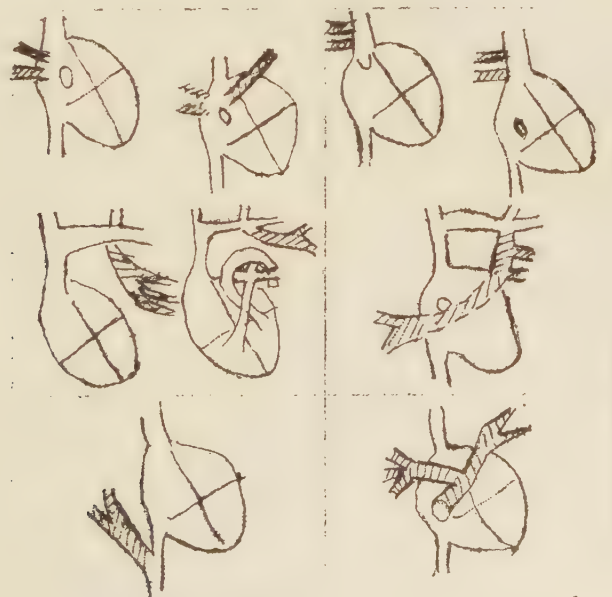
LES OBSERVATIONS

Cette série de 33 cas a l'intérêt de grouper tous les types anatomiques classiques de retours veineux pulmonaires anormaux (figure 1)

<u>1) RETOURS PARTIELS</u>	<u>NOMBRE</u>	<u>NUMERO D'OBSERVATIONS</u>
Dans l'oreillette droite (OD)	7 cas	1 à 7
Dans la veine cave supérieure (VCS)	16 cas	8 à 23
Dans la veine cave supérieure gauche (VCSG)	3 cas	25 à 27
Dans la veine cave inférieure (VCI)	3 cas	28 à 30
Dans le sinus coronaire (SC)	1 cas	32
 <u>2) RETOURS TOTAUX</u>		
Dans la veine cave supérieure gauche (VCSG)	1 cas	24
Dans le sinus coronaire (SC)	1 cas	31
Dans la veine porte (VP)	1 cas	33

33 cas

Figure 1 : SCHEMA ANATOMIQUE des différents Retours veineux partiels



OBSERVATION I / MIE ... René, 23 ans

Père décédé d'une cardiopathie congénitale : ostium primum avec valve mitrale fendue.

Souffle cardiaque connu depuis l'âge de 10 ans, considéré comme une IM endocarditique.

Bronchites hivernales fréquentes et dyspnée d'effort discrète. Déformation thoracique en carène modérée et discret reflux hépato-jugulaire.

Thrill systolique 2/4 au foyer pulmonaire accompagnant un souffle systolique de base, rude et intense, à irradiation claviculaire et dorsale. Clangor de B2 au foyer pulmonaire. Souffle systolique apexo axillaire 3,5/6 du type IM classique.

Gros cœur radiologique, aspect d'hypertrophie gauche, saillie importante et pulatilité du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches. Saillie auriculaire postérieure en OAD. Pômons moyennement sombres.

Electrocardiogramme : Axe gauche. Bloc de branche droit incomplet. PR allongé à 20/100 seconde.

L'angiographie par ponction ventriculaire gauche n'affirme par le septum primum, mais le shunt important auriculaire paraît bas situé.

Le diagnostic clinique est celui de Canal auriculo ventriculaire. Intervention en Janvier 1960 (Dr. MICHAUD) sous CEC et Normothermie. Thoracotomie bilatérale. Très vaste ostium primum avec fissure de la valve mitrale septale. Deux veines pulmonaires droites s'abouchent dans l'oreillette droite au dessous de la veine cave supérieure. Suture de la valve mitrale et mise en place d'un Patchd'ivalon corrigeant la CIA et le Retour veineux. Bloc auriculo ventriculaire peropératoire transitoire.

Décès un mois plus tard d'une Médiastinite suppurée.

Vérification anatomique : Septum primum bien corrigé ainsi que le Retour veineux. Persistance d'une fente de la mitrale dont la commissure postérieure a été suturée. Valve postérieure de la Tricus-pide très réduite.

OBSERVATION 2/ PEH Josette, 32 ans

Cardiopathie connue à l'âge de 10 ans.

Dyspnée d'effort discrète, cyanose au froid, crises de Tachycardie paroxystiques.

Souffle systolique 3,5/6 au 3e et 4e espaces intercostaux gauches. B2 dédoublé, pseudo mitral à la pointe. Petit bruit de Retour diastolique parasternal gauche. Petit reflux hépato jugulaire.

Gros coeur radiologique stade 2, artères pulmonaires élargies, hiles dilatés très pulsatiles. Hypervascularisation pulmonaire.

ECG : axe gauche, bloc de branche droit incomplet, pas de signes d'hypertrophie ventriculaire.

Cathétérisme fait à Marseille en 1958 a confirmé le diagnostic d'Ostium primum, avec shunt gauche-droit.

Pressions : OD : 13/8
VD : 40/1, -10
AP : 35/10
VG : 110/7,5

Oxymétrie :	Saturation
VCS	69%
VCI	78%
OD	84%
VD	95%
AP	90%
OG	98%
VG	97%

Angiographie par ponction ventriculaire gauche : septum primum sans valves mitrales fendues (pas de reflux).

Diagnostic clinique de CIA du type ostium primum

Intervention en Mars 1960 (Dr. MICHAUD) CEC. Normothermie. Thoracotomie droite. Vaste Ostium primum avec fente de la valve mitrale. Un seul abouchement veineux pulmonaire droit se fait dans

l'oreillette droite. Suture de la valvè mitrale et un Patch d'Ivalon ferme le septum en corrigeant le retour veine normal.

Suites troublées par un syndrome ischémique de Membre inférieur dû à une infection de l'artériotomie fémorale. Flutter passager et troubles rythmiques du type stoke Adams transitoires, 1 an après.

Deux ans après l'intervention : aucune gêne fonctionnelle. Pas de souffle. B2 dédoublé, plus sec. Régression du volume cardiaque, poudons clairs. ECG : Petit trouble de conduction auriculoventriculaire, aspect de Bloc de branche droit pratiquement disparu.

OBSERVATION 3 / MIR... Stéphane, 38 ans.

Cardiopathie connue depuis l'enfance.

Dynpée d'effort, quelques palpitations.

Souffle systolique 3,5/6 endapexo-xiphoïdien localisé B2 dédoublé sourd à la pointe et petit bruit de retour diastolique dans la région parasternale basse, dans la station debout seulement.

Gros coeur radiologique, stade 2,5 artère pulmonaire convexe stade 2,5. Hiles très dilatés, très pulsatiles. Poudons sombres.

Electrocardiogramme : Axe droit, Bloc de branche droit incomplet presque complet, hypertrophie ventriculaire droite du type barrage (inversion des ondes T de VI à V5)

Cathétérisme : - Pressions OD moy + 1
 OG moy + 1

- Oxymétrie :	Vol. 02	Capacité	Saturation
VCS	13,2 vol	20,9	63,1%
OD	16,9	-	80,8%
VD	16,9	-	80,8%
VD	17,1	-	81,8%

Le shunt gauche droit est supérieur à 3 volumes

Angiographie, par méthode sélective dans l'oreillette gauche, montre une vaste cavité auriculaire gauche, mais pas de CIA visible.

Diagnostic clinique de CIA du type ostium secundum probable avec gros shunt.

Intervention en Mai 1960 (Dr. MICHAUD) sous CEC en raison de l'âge, de la cardiomegalie et de la surcharge pulmonaire. Thoracotomie droite. Ouverture de l'oreillette droite. Très large ostium secundum, dont seul le bord antérieur est net, et 2 abouchements veineux pulmonaires droits dans l'oreillette droite.

Un Patchd'Evalon ferme la CIA et corrige le retour veineux.

Examen un an plus tard : disparition de la dyspnée, absence de souffle, éclats des 2 bruits et discret dédoublement de B2. Le volume du coeur a régressé, le hile droit est encore élargi, non pulsatile. Transparence pulmonaire normale. L'axe électrique est gauche le bloc de branche droit persiste, l'hypertrophie droite a nettement diminué.

OBSERVATION 4 / SOL... Geneviève, 4 ans.

Étiologie de shunt gauche droit important chez cette enfant hypotrophique sans troubles fonctionnels : souffle systolique 3,5/6 d'éjection pulmonaire, B2 dédoublé, bruit présystolique xiphoïdien enregistré au phonocardiogramme. Pouls à 120, Tension 12,5/7,5.

Gros coeur radiologique stade 2,5 avec saillie du 2ème arc, hypervascularisation pulmonaire. A la radioscopie, image vasculaire du lobé supérieur droit se dirigeant transversalement vers la veine cave supérieure basse faisant suspecter un Retour veineux anormal.

Electrocardiogramme : Axe droit à 110°, bloc de branche droit incomplet, hypertrophie ventriculaire droite dans les précordiales droites.

Cathétérisme :

Pressions OD	10/0	moenne 3
OG	5/2	- 4
VD	28/0	
VG	90/0	

Oxymétrie : Vol. O2		Capacité	Saturation
VCS haute	9,8 vol.	15,8	62 %
VCS basse	9,6	-	60,7
OD	11	-	69,6
VD	12,6	-	79,7
OG	13,6	-	86

Passage de la sonde à gauche et cathétérisme des veines pulmonaires gauches supérieures.

Angiographie dans l'oreillette gauche ne permet pas d'affirmer la CIA et le Retour veineux pulmonaire anormal total à droite est probable dans le sinus coronaire ou une vaste oreillette unique.

Une deuxième angiographie par voie pulmonaire droite confirme le Retour veineux anormal droit et n'apporte pas d'autres précisions, la sonde étant en fait restée bloquée dans le ventricule droit.

Diagnostic clinique de CIA avec Retour veineux anormal suspecte par l'examen radiologique et l'angiographie, mais le type anatomique n'est pas précisé.

Intervention en Mai 1961 (Dr. MICHAUD) CEC. Norzothermie Thoracotomie bilatérale transversale. Ouverture oreillette droite. Vaste ostium secundum sans bord inférieur, 2 abouchements veineux pulmonaires droits dans l'oreillette droite, près des veines caves. Suture de la CIA dirigeant les orifices des veines pulmonaires dans l'oreillette gauche.

Un examen un mois plus tard note : disparition du souffle systolique. B2 reste dédoublé. Régression d'un tiers du volume cardiaque. Les vaisseaux pulmonaires restent dilatés. ECG peu modifié : axe moins droit (90 au lieu de 120), apparition d'une activité gauche en V6, Bloc de branche droit persistant.

OBSERVATION 5 / BAU ... Gisèle, 20 ans.

Cardiopathie connue depuis l'âge de 7 ans.

Episodes bronchitiques récidivants de fréquence modérée.

Dyspnée minime d'effort avec secousses de toux.

Souffle systolique 2/6 au 3ème et 4ème espace intercostaux gauches, rythme à 4 temps. Minime souffle diastolique.

Coeur radiologique de volume normal, saillie nette du 2ème arc avec extension notable de l'artère pulmonaire droite. Surtout, à la tonographie, sur la coupe n° 6, image vasculaire droite horizontale qui fait discuter le Retour veineux anormal.

Electrocardiogramme : rythme sinusal, Bloc de branche droit complet, hypertrophie ventriculaire droite modérée avec image qR, sous décalage de ST et ondes T diphasiques en VI, V2 ; ondes S persistant jusqu'en V6.

Cathétérisme :

Pressions : OD moyenne 5
VG 100/0, moyenne 43
VD 60/0, +4moyenne 25
AP 60/26 " 38
AP 60/26 " 36, après 02.

- Oxymétrie :	Vol. 02	Capacité	Saturation
VCS à 5 cm	9,57	18,07	53%
VCS près OD	9,93	"	55%
VCI	10,29	"	57%
VD	15,54	"	86%
OG	17,07	"	94,5%
VP	16,98	"	94%

Consommation oxygène : 221 cc/minute

Débit cardiaque : 3,1 l/minute.

Index cardiaque : 2 l/m2

Débit pulmonaire : 14,4 l/Minute

" du shunt : 11,3 l/minute

Le cathétérisme confirme donc le shunt gauche droit dès l'étage auriculaire avec une différence très importante de 4 volumes entre le sang des veines caves et celui de l'oreillette droite. La communication interauriculaire est certaine (passage de la sonde dans l'oreillette gauche) Le passage de la sonde dans une veine

pulmonaire inférieure droite prête à discussion : on ne peut affirmer si l'on est bien dans l'oreillette droite ou déjà dans l'oreillette gauche (bien que le cathéter soit très proche de la paroi droite).

Les courbes de dilution pratiquées à partir de l'Artère pulmonaire droite, permettent de confirmer encore la communication interauriculaire importante et l'effet shunt est tel que la possibilité d'un Retour veineux pulmonaire anormal droit doit être évoqué.

L'Angiographie pratiquée dans une veine pulmonaire droite conclut à un drainage pulmonaire normal.

Diagnostic clinique de CIA à gros débit avec Retour veineux anormal soupçonné par la tomographie pulmonaire et le cathétérisme.

Intervention en Février 1961, sous hypothermie, montre un très vaste ostium secundum sans bords inférieurs, avec trois abouchements veineux pulmonaires anormaux, deux droits et un gauche, très proches de la communication interauriculaire. Suture de la CIA, avec dérivation des 3 courants veineux vers l'oreillette gauche.

Dans les suites opératoires, apparition d'une cyanose importante qui fait discuter une gêne du retour veineux.

L'Angiographie veineuse semble confirmer cette hypothèse.

La malade revue quelques mois plus tard conserve une cyanose notable avec polyglobulie.

Un nouveau cathétérisme pratiqué montre ;

Pressions : OD moyenne 2
VD 24/-4, + 5 moyenne 10
APG 19/12, moyenne 15
APD 21/12, moyenne 16
Capillaire G et D, moyenne 7

Oxymétrie	O2 Contenu,	Capacité,	Saturation 66 %
VCS	14,14	21,43	71
OD	15,21	"	67
VD	14,25	"	70
AP	15	"	80
AF	17,14	"	

Les pressions sont redevenues normales.

Disparition du shunt gauche droit confirmé par l'Epreuve de Dilution.

Désaturation artérielle périphérique importante au repos (80 %) faisant évoquer le shunt droit - gauche à partir de la VCI.

Une cavographie inférieure pratiquée par voie saphène, révèle que le sang cave inférieur est presque totalement détourné vers l'oreillette gauche.

Reintervention sous CEC et hypothermie profonde (Dr.MICHAUD)

Correction de cette anomalie accidentelle créée par la précédente intervention.

Disparition de la cyanose.

Revue 8 mois plus tard : Teint de coloration normale, absence de souffle, persistance des dédoublements des bruits. Radiographie pulmonaire normale, ECG : Bloc de branche droit inchangé.

OBSERVATION 6 / PAI..... Alain, 13 ans.

Coqueluche avec encéphalite dans l'enfance.

Cardiopathie connue à l'âge de 2 ans.

Dyspnée modérée à l'effort.

Souffle systolique intense dans le 3ème espace intercostal gauche, à irradiation axillaire et dorsale, avec Thrill palpatoire sous le mamelon. Pouls à 80, TA 10,5/6

Gros coeur avec aspect de shunt gauche droit à l'examen radioscopique, grosse artère pulmonaire pulsatile.

Electrocardiogramme : Axe gauche, Bloc incomplet de branche droit, pas d'hypertrophie droite.

Le Vétocardiogramme confirme le diagnostic clinique d'ostium primum ou de malformation portant sur la partie basse du septum interauriculaire.

- 26 -			
Cathétérisme :	Vol. 02	Capacité	Saturation
VCS	9,8	19 vol.	51,5%
VCI	13,8	-	72,6
CD	13,8	-	72,6
VD I	16,5	-	86,8
VD 2	16	-	84,2
AP	15,6	-	82,1

Confirme le shunt considérable (supérieur à 5 volumes) et à partir de la saphène droite, la sonde a été poussée, à travers une CIA qui a paru plutôt basse, dans les cavités gauches et les veines pulmonaires gauches.

L'Angiographie faite au cours du cathétérisme dans le ventricule gauche conclut à un double shunt auriculaire et ventriculaire.

Diagnostic clinique d'ostium primum

L'intervention en Décembre 1961 (Dr MICHAUD), sous CEC et hypothermie profonde. Après sternotomie, péricardotomie, ouverture de l'oreillette droite, découverte d'un canal atrio ventriculaire complet, avec abouchement veineux pulmonaire gauche sur le versant droit de la CIA. Suture des valves mitrale et tricuspidiennes et mise en place d'un Patch fermant la CIA et corrigeant le retour veineux à normal.

Suites troublées par une fibrinolyse avec syndrome hémorragique transitoire, puis une pleurésie droite guérie médicalement.

Un examen 5 mois plus tard permet de noter la persistance d'un souffle systolique 2,5/6 avec thrill, un gros coeur globuleux avec hiles dilatés pulsatiles à l'ECG : axe gauche, BBD incomplet HVG légère. Persistance donc d'un shunt gauche droit avec IM Probable.

OBSERVATION 7 / HUG... Suzanne, 14 ans.

Souffle cardiaque découvert vers l'âge de 9 ans : petit souffle systolique latérosternal gauche, dans le 4ème espace, et retour diastolique minime enregistré au phonocardiogramme. Pouls à 100, TA : 11/6.5

Scoliose vertébrale essentielle qui gêne l'appréciation radiologique de l'aspect du cœur et du pédicule vasculaire. Surcharge circulatoire pulmonaire très importante.

Electrocardiogramme : Axe droit à 90, Bloc incomplet de branche droit.

Cathétérisme par voie droite confirme le diagnostic clinique, de communication interauriculaire avec passage de la sonde à gauche (siège assez bas).

Pressions : OD moyenne - 1

VD 25

Cap 13 moy. 8

Cap moy. 5

VG 128/0 60

Oxynétrie	: O2 contenu,	Capacité	Saturation
VCS haute	12,65	19,32	65,5 %
VCS basse	12,17	-	63 %
OD	16,32	-	84,5 %
VD	15,93	-	82,5 %
AP	16,03	-	83 %
AH	17,38	-	90 %
AH (O2)	18,35	-	95 %

C'est une CIA à gros shunt (4 volumes entre VCS et OD) sans hypertension pulmonaire. Petit shunt droit gauche avec désaturation artérielle à 90%.

Angiographie dans l'artère pulmonaire : anomalies positionnelles d'origine scoliotique. Pas de Retour veineux anormal visible.

Exploration fonctionnelle respiratoire : restriction modérée de la ventilation externe.

Diagnostic préopératoire de CIA à gros shunt.

Intervention en Février 1962 (Dr. MICHAUD), sous CEC et Normothermie. Sternotomie. Ostium secundum bas situé. 2 retours veineux anormaux (1 droit, 1 gauche) dans l'oreillette droite. Patch de Telfon mis en place recouvrant la CIA et les 2 orifices veineux, après agrandissement vers le haut de la CIA.

Suites simples.

OBSERVATIONS 8 / CHE ... Ida, 39 ans.

Cardiopathie connue depuis l'âge de 20 ans.

Légère dyspnée d'effort accompagnée d'un syndrome douloureux thoracique de caractère angineux.

Frémissement 2/4 au 3ème 4ème espace intercostal gauche, accompagnant un souffle systolique 4/6 de même topographie avec irradiation endapexienne. Eclat de B1 à la pointe, dédoublement fixe de B2 au foyer pulmonaire. TA : 12/7, pouls perçus

Radiographie thoracique très évocatrice de CIA avec arc moyen saillant, gros infundibulum pulmonaire, poudrons sombres, pulsatilité artérielle marquée.

Electrocardiogramme : Axe droit à 150°, Bloc de branche droit complet, sans hypertrophie ventriculaire droite nette.

Cathétérisme : confirme la CIA par le passage de la sonde à gauche.

Pressions : OD moyenne 6

AP 32/12 moyenne 20

VD/40/0 +8 moyenne 16

VG 116/0

OG moyenne 2.

Oxymétrie :	O2 contenu,	Capacité	Saturation
VCS	13,10	17,24	76 %
OD	14,30	"	83 %
VD	14,91	"	85,5 %
AP	15,08	"	87,5 %
VG	16,37	"	95 %
OG	16,72	"	97 %
AH	16,72	"	97 %

Consommation O2 309 cc/minute

Débit cardiaque 8,5 L/minute

Index cardiaque 5,3 l/minute

Débit pulmonaire 18 l/minute

Débit Shunt : 9,5 l/minute.

Le shunt gauche droit apparaît à l'étage auriculaire et on est frappé par l'oxygénation déjà anormalement élevée de la veine cave supérieure basse (76%), mais l'absence de prélèvement dans la veine cave supérieure haute, ne permet pas d'affirmer un drainage veineux pulmonaire anormal à ce niveau.

Une courbe de dilution pratiquée à partir de l'injection de bleu de méthylène dans le tronc de l'artère pulmonaire ne permettait que de confirmer le shunt gauche droit important.

L'exploration fonctionnelle pulmonaire est normale.

Diagnostic clinique de CIA, du type ostium secundum, avec Retour veineux possible dans la veine cave supérieure basse, d'après les données du cathétérisme.

Intervention en Janvier 1961 (Dr. MICHAUD) reste exploratrice en raison de la découverte d'un Retour veineux anormal dans la VCS dilatée.

Deuxième intervention, sous CEC et Hypothermie profonde : montre une CIA haute typique avec sinus venosus. Le drainage de 2 veines pulmonaires supérieures droites se fait dans la veine cave supérieure basse. Correction par un Patch d'Ivalon qui ferme la CIA en dirigeant le courant veineux dans l'OG.

Suites simples.

Examen 2 mois plus tard : souffle d'éjection pulmonaire latérosternal gauche 1/6, rythme à 4 temps du bloc de branche à l'endapex, saillie discrète de l'infundibulum pulmonaire, poumons clairs, ECG inchangé, BBD réduit de 2/100 de seconde.

OBSERVATION 9 / COL Raymond, 24 ans.

Cardiopathie connue depuis l'âge de 14 ans.

Dyspnée d'effort nette et récente,

Souffle systolique maximum au foyer pulmonaire s'irradie

vers la pointe, dédoublèrent constant du 2ème bruit, minime bruit diastolique 1/6 à la base et séméiologie du type mitral à la pointe évoquant à priori le Rétrécissement tricuspideen relatif, ce que confirme le phonocardiogramme.

Pouls perçus, Ta à 12/8.

Radiologie thoracique : dilatation du tronc de l'artère pulmonaire avec poudrons sombres.

Electrocardiogramme : axe vertical, grandes ondes P élargies.

Bloc de branche droit incomplet, signes d'hypertrophie ventriculaire droite débutante avec ondes S marquées jusqu'au V6.

Un Ier cathétérisme en 1954 confirme la CIA avec passage de la sonde dans l'oreillette gauche et mise en évidence d'un shunt gauche-droit important de 3,5 volumes entre l'Artère pulmonaire et la veine cave supérieure.

Pressions	AP	45/20	moyenne 25
	VD	60/+3,+10	moyenne 22
	OD		moyenne +8

Oxymétrie : (près OD)	Saturation	Capacité	Volume
VCS	72%	17,15	12,42
OD	84,3%	"	14,47
VD	84,5 %	"	14,6
AP	92%	"	15,8
Cap. veineux	97%	"	16,7
OG	95,6%	"	16,4
AR	96%	"	16,55

Consommation O2 : 335 cc/minute.

Le diagnostic reste celui de CIA avec hypertension pulmonaire stade 1 modérée, et l'intervention, en raison du refus des parents est différée.

Malade revu en 1961, avec dyspnée plus accusée à l'effort, examen clinique inchangé.

Un deuxième cathétérisme retrouve le shunt gauche-droit à l'étage auriculaire et surtout par passage de la sonde dans une veine

pulmonaire, à partir de la veine cave supérieure basse, affirme un drainage veineux anormal à ce niveau. Du fait d'un spasme veineux, les prélèvements sanguins ont été limités et l'on a pu remarquer cependant que la saturation de la veine cave supérieure basse (73%) est supérieure à celle de la VCI (61%).

L'Angiographie sélective dans le ventricule droit ne confirme pas le diagnostic de Retour veineux anormal.

Diagnostic clinique de CIA avec Rétrécissement tricuspide relatif, et Retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave supérieure, affirmé par le cathétérisme.

Intervention en Mars 1961 (Dr. MICHAUD), sous hypothermie modérée, reste exploratrice en raison de la découverte d'un Retour veineux anormal dans la VCS.

Deuxième intervention, sous CEC, hypothermie profonde, confirme la CIA haute, du type sinus venosus, avec drainage de 3 veines pulmonaires droites dans la veine cave supérieure basse.

Correction par un Patch d'Ivalon de la CIA et du Retour veineux.

Suites simples.

Revu 4 mois plus tard : souffle systolique minime, B2 dédoublé, axe électrique horizontal, ondes P normales, bloc de branche droit inchangé.

OBSERVATION 10 / THI Jean 19 ans.

Souffle systolique modéré au foyer pulmonaire, élan de B2 de même topographie. TA : 15/8.

Aspect radiologique typique de shunt gauche-droit : grosse artère pulmonaire pulsatile, hiles élargis pulsatiles, poulmon gauche sombre, la transparence pulmonaire droite paraît normale.

Electrocardiogramme : Axe voisin de 90°, aspect typique de bloc de branche droit incomplet, hypertrophie droite modérée.

Le Cathétérisme ne fait pas la preuve de la CIA par le passage de la sonde à gauche, mais le shunt gauche droit est notable de près de 3 volumes au niveau de l'oreillette droite.

Pressions : OD moyenne + 5

VD 40/5, +4, moyenne 14

35/-5,+5

Oxymétrie	Volume O2	Capacité	Saturation
VCS haute	12,4	19,8	62,6%
VCS basse	13,8	-	69,7 %
VCI	14,1	-	71,1%
OD	15,5	-	78,4%
VPD	17,7	-	89,4%
VD	16,2	-	81,8%
VD	16,1	-	81,3%

Une veine pulmonaire droite est cathétérisée mais est-ce à travers une CIA, est-ce une veine anormale ? Une différence d'oxygénation de 1,4 volume entre VCS haute et basse semble confirmer le Retour veineux anormal dans VCS.

Angiographie faite dans la veine pulmonaire droite, en fait pratiquée à son embouchure dans la VCS, semble bien confirmer le Retour veineux anormal dans la VCS basse avec sinus venosus.

Une deuxième Angiographie par méthode sélective dans l'Arrière pulmonaire droite confirme le Retour veineux anormal de la veine lobaire supérieure droite.

Diagnostic clinique de CIA avec Retour veineux dans VCS soupçonné par le cathétérisme et affirmé par l'Angiographie.

Intervention en Mai 1961, sous CEC et hypothermie profonde. Sternotomie médiane. Aspect typique d'High septal defect avec sinus venosus, at abouchement à la base de la veine cave supérieure, de 2 veines pulmonaires droites.

Correction par un Patch d'Évalon de la CIA et du Retour veineux.

Examen Trois semaines plus tard : absence de souffle, B2 dédoublé, circulation pulmonaire diminuée radiologiquement.

OBSERVATION 11./- CAM ... JOSE, 15 ans.

Souffle systolique parasternal gauche localisé au 2ème, 3ème espace intercostal gauche, d'intensité 2,5/6, accompagné d'un petit bruit diastolique superficiel de même topographie. TA : 9,5/4,5

Examen radioscopique : coeur un peu globuleux, surcharge circulatoire pulmonaire, pulsatilité des hiles et de l'artère pulmonaire.

Electrocardiogramme : axe droit, Bloc de branche droit incomplet.

Cathétérisme :

Pressions : OD moyenne + 5

VD 45/-5, 0

AP 28/2, moyenne 15.

Oxymétrie	Volume O2	Capacité	Saturation
VCS haute	13,9 vol.	20 vol.	69,5%
VCS basse	14,3	-	71,5%
VCI	13,9	-	69,5%
OD	14,3	-	77%
VD	14,9	-	74,5
AP	16	-	80%

Le shunt gauche droit est certain mais pas de passage dans la CIA. Le passage dans une veine pulmonaire droite se jetant près du bord droit du coeur fait suspecter un Retour veineux anormal, de même que l'oxymétrie.

Angiographie dans l'Artère pulmonaire ne montre pas de Retour veineux anormal.

Diagnostic clinique de CIA banale, type ostium secundum avec Retour veineux suspecté par le cathétérisme.

Intervention en Octobre 1961, est une thoracotomie exploratrice qui découvre un Retour veineux anormal dans la veine cave.

Une deuxième intervention (Dr. MICHAUD), sous CEC et hypothermie profonde découvre une CIA haute du type sinus venosus avec 2 veines pulmonaires droites se jetant dans la veine cave supérieure. Correction de la CIA et du Retour veineux par un Patch d'Ivalon.

Suites simples.

Examen un mois plus tard : auscultation normale, poumons plus clairs.

OBSERVATION 12 / DUT Jean Paul, 11 ans.

Découverte fortuite d'un souffle systolique 3/6, latérosternal gauche, assez largement irradié, avec un 2ème bruit dédoublé et existence d'un élément diastolique dans la région endapexienne ; de plus, en position debout, souffle systolo diastolique très doux, maximum à la partie latérosternale droite, du 2ème espace droit, et distinct de l'élément diastolique de pointe. Les signes auscultatoires, confirmés par le phonocardiogramme, avaient fait évoquer la possibilité d'un Retour veineux pulmonaire anormal.

Signes radiologiques évoquant la CIA : coeur de volume modéré, saillie du tronc et des branches pulmonaires faiblement pulsatiles, poumons sombres.

Electrocardiogramme : axe à 90°, bloc de branche droit incomplet avec image .. «SR' en VI, hypertrophie ventriculaire droite modérée avec ondes S jusqu'en V6.

Cathétérisme :

Pressions : OD moyenne 2

VP moyenne 6

VD 40/6 moyenne 18

APG 40/10 moyenne 20

Capillaire moyenne 7

Oxynétrie	O2 contenu	Capacité	Saturation
VCS haute	11,59	17,57	66%
VCS près O2	12,82	-	73%
OD	13,88	-	79%
APG	13,79	-	78,5%
AF	16,34	-	93%

Confirmation d'un Retour veineux anormal dans la veine cave supérieure avec différence d'oxygénation de 1,23 volume entre VCS haute et VCS basse. De plus, le shunt se complète dans l'oreillette droite, ce qui est en faveur d'une CIA associée. Les courbes de dilution, après injection de bleu de méthylène dans l'artère pulmonaire droite, puis gauche, confirment les données précédentes en montrant en effet un shunt très important à partir de la pulmonaire droite alors qu'il est peu notable à partir de la gauche. De plus, la sonde ayant cathétérisé une veine pulmonaire inférieure droite, c'est la courbe de dilution faite à partir de cette veine qui a permis d'affirmer que cette veine se drainait normalement dans l'oreillette gauche.

La consommation O2 est de 137 cc/minute, débit cardiaque 3 l/minute, index cardiaque $3,1 \text{ l/m}^2$, débit pulmonaire : 4 l/minute, débit shunt : 1 l/minute.

Une première angiographie dans l'artère pulmonaire n'étant pas démonstrative, une deuxième dans la VCS confirme l'existence d'un Retour pulmonaire anormal droit dans la VCS.

Diagnostic clinique de CIA avec retour veineux anormal suspecté cliniquement, affirmé par cathétérisme et l'angiographie.

Intervention en février 1962 (Dr. MICHAUD) sous CEC et hypothermie profonde. Thoracotomie droite. CIA type high septal defect avec un deuxième orifice plus bas situé de CIA. Abouchement de 3 veines pulmonaires droites dans la veine cave supérieure. Correction par un Patch de Teflon, fermant les 2 CIA qui sont réunies en une seule, et corrigeant le Retour veineux.

Suites simples. Disparition complète du souffle systolodiastolique basal.

OBSERVATION 13 / IRA ... François, 39 ans.

Souffle de caractère anorganique, parasternal gauche.

Radiologiquement : gros hiles dilatés non pulsatiles, gros tronc pulmonaire pulsatile et convexe.

Electrocardiogramme : Bloc de branche droit incomplet discrète hypertrophie ventriculaire droite.

Cathétérisme par la veine basilique droite :

Pressions : OD : 4/-3 moyenne I
OG : 7/-2 moyenne I
VD : 38/-2 moyenne + 4
VG : 120/-2, + 5 moyenne 40
AP : 35/I0 moyenne 18

Oxynétrie :	Volume O2	Capacité	Saturation
VCS haute	13,5	21,8	61,9%
VCS basse	14,6	-	66,9%
VCI	14,4	-	66%
OD	15,8	-	72,4%
VD	16,5	-	75,7%
AP tronc	16,5	-	75,7%
AP (Retour)	16,5	-	75,7%
OG	17,9	-	82,1%
VG	18,1	-	83%

La CIA est affirmée par le passage de la sonde à gauche. Le Shunt gauche droit est notable, atteignant 2 volumes entre les veines caves et l'Artère pulmonaire, et 1 volume entre VCS haute et basse faisant suspecter un Retour veineux pulmonaire à ce niveau.

L'Angiographie pratiquée au cours du cathétérisme dans l'artère pulmonaire fait suspecter un Retour veineux anormal droit dans la veine cave supérieure dilatée en un sinus venosus.

Une deuxième angiographie dans le tronc de la veine cave supérieure confirme l'existence de ce retour veineux anormal sous la forme d'une zone irrégulière dans la partie droite de la veine cave et de l'oreillette droite, correspondant à l'arrivée du sang veineux pulmonaire.

Diagnostic clinique de CIA avec Retour veineux anormal suspecté par le cathétérisme et affirmé par l'angiographie.

Intervention en Octobre 1962 (Dr. MICHAUD), sous CEC et Hypothermie profonde. Sternotomie. Découverte d'un High septal defect avec sinus venosus et abouchement de 2 grosses veines pulmonaires au pied de la veine cave supérieure. Un Patch de Teflon fermant la CIA, a laissé les orifices pulmonaires à gauche de lui.

Simples suites. Absence de souffle, petit dédoublement de B2, Bloc de branche droit incomplet moins net. Nette diminution des hiles.

OBSERVATION 14 / LAN Roger, 21 ans.

Découverte d'un souffle systolique à l'âge de 19 ans. Ce souffle est minime, variable, disparaissant pratiquement au repos. Dédoublement de B2 constant. Petit bruit diastolique endapexien en décubitus latéral gauche très bref et variable. Pouls régulier à 88, TA 14.5/9.

Examen radioscopique : tronc pulmonaire et hile droit sont très expansifs. Transparence pulmonaire normale de même que sur le film thoracique.

Electrocardiogramme : Ondes P normales, axe de QRS à 90, Bloc de branche droit incomplet

Cathétérisme :

Pressions : OD moyenne 4

VD 28/0

APD 14, moyenne 12

Capill. D moyenne 8"

OG moyenne 4

VP moyenne 10

Oxymétrie	O2 contenu	Capacité	Saturation
VCS haute	14,33	21,56	66,5
VCS Basse	18	"	83,5
VCI	16,06	"	74,5
OD	16,17	"	75
APD	17,46	"	81
OG	20,48	"	95
AH	20,69	"	96

La CIA est affirmée par le passage de la sonde à gauche. Cathétérisme de 2 veines pulmonaires anormales droites (supérieure et moyenne) s'abouchant dans la veine cave supérieure. Les prélèvements étagés au niveau de celle-ci permettent également d'affirmer le Retour veineux anormal.

Le diagnostic préopératoire est donc celui de CIA du type High septal défaut probable avec Retour veineux anormal droit dans la veine cave supérieure, affirmé par le cathétérisme.

L'Intervention doit être réalisée prochainement.

OBSERVATION 15 / DEN.... Martine, 10 ans.

Dextrocardie découverte à l'âge de 18 mois.

Fatigue rapide à l'effort avec dyspnée, depuis l'âge de 4 ans. Souffle systolique dans le 3ème espace intercostal gauche, sans frémissement. TA 9/5.

Examen radiologique : outre la dextrocardie, battements intenses de l'Artère pulmonaire gauche qui est dilatée. Surcharge hilair nette.

Electrocardiogramme : axe droit à 100°, Bloc de branche droit incomplet en V_{5R}, hypertrophie ventriculaire droite avec aspect R/S dans les précordiales droites.

Cathétérisme fait en 1958 :

Pressions : Capill. moyenne +5

AP 20/7

VD 23/-4,0

OD moyenne +2

VP moyenne +3

VG 100/0,+10

Oxymétrie :	O2 contenu	Capacité	Saturation
VCI	12,75	15,70	81%
OD	13.96	-	89%
VD	15.45	-	98%
VD	13.73	-	87%
VP	15.70	-	100%
AP	14.90	-	95%
OG	15.70	-	100%
VG	15.70	-	100%

CIA certaine avec passage de la sonde à gauche ; présence d'un shunt gauche droit difficile à chiffrer avec précision, en raison de l'absence de prélèvements cave supérieure

Une angiographie veineuse confirme le shunt important gauche droit

Diagnostic clinique de CIA avec dextrocardie.

Intervention en Mai 1958 (Dr. SANTY), sous hypothermie à 30°. Thoracotomie qui rest e exploratrice en raison de la découverte d'abouchements veineux anormaux.

Une nouvelle angiographie en 1961 dans le ventricule droit n'a pas précisé la topographie du Retour veineux anormal.

Intervention en Mai 1961 (Dr. MICHAUD), sous CEC et hypothermie profonde. Abouchement des 3 veines pulmonaires droites à la partie haute de la veine cave supérieure. Foramen ovale perméable, situé à 3 cms de la VCS. Le pédicule trop court des veines pulmonaires ne permet pas leur réimplantation dans l'OG. Aussi la CIA est agrandie, et un cloisonnement par un Patchd'Ivalon doit

fermer la CIA et corriger le Retour veineux.

Cyanose postopératoire par obstruction des veines pulmonaires par le Patch et mort dans les heures suivantes.

Vérification : Pounon droit complètement hépatisé.

OBSERVATION 16 / BAD Patrick, 6ans 1/2.

Cardiopathie découverte lors d'un examen systématique à l'âge de 3 ans.

Dyspnée pour les efforts importants avec légère acrocyanose

Souffle systolique 2/6 au 2ème espace intercostal gauche, B2 claqué et dédoublé. Pouls à 100.

Examen radiologique : vascularisation pulmonaire exagérée coeur de volume moyen, 2ème arc nettement débordant et convexe. Artères pulmonaires expansives, hypertrophie ventriculaire droite sur le profil.

Electrocardiogramme : Axe à 110°, Bloc incomplet de branche droit, hypertrophie ventriculaire droite avec négatif sur tout le précordium droit.

Anomalie vertébrale associée : spina bifida de D 10, aplatissement de D 11.

Cathétérisme cardiaque droit :

Pressions	OD moyenne 4
	Capill. moyenne 5
	AP 25/9, moyenne 14
	VD 25/+1, +4 moyenne 15
	OG moyenne 3
	VG 100, moyenne 66

Oxynétrie	Oxygène contenu	Capacité	Saturation
VCS à 6 cms	10.88	15.44	70.5%
VCS près OD	11.81	-	76.5 %
VCI	11.81	-	76.5%
VD	12.50	-	81%
AP	12.50	-	81%
VG	14.82	-	96%

Pas d'OD (difficulté de prélèvement).

La CIA est confirmée par le passage de la sonde à gauche et la mise en évidence d'un shunt gauche droit à l'étage auriculaire. Les données de l'oxymétrie sont confirmées par un test à l'oxyde nitreux très positif dans l'oreillette droite. Différence d'oxygénation de plus d'un volume entre VCS haute et basse faisant suspecter un Retour veineux anormal à ce niveau.

Angiographie sélective dans la veine cave supérieure semblait pouvoir infirmer ce diagnostic.

Diagnostic clinique de CIA avec Retour veineux anormal suspecté par le cathétérisme.

Intervention en Juin 1961, sous hypothermie modérée est exploratrice en raison de la présence de Retours veineux pulmonaires anormaux.

2ème intervention sous CEC et hypothermie profonde. Abouchement d'une veine lobaire supérieure droite dans la VCS, avec ostium secundum bas situé. Fermeture simple de la CIA, car le Patch de cloisonnement de la VCS pour corriger les 2 anomalies est impossible, de même que la réimplantation dans l'OG de la veine pulmonaire qui est trop courte.

Suites simples. Bloc de branche droit incomplet persiste.

OBSERVATION 17 / BEN Monique, 7 ans.

Cardiopathie connue depuis l'âge de 3 ans et la soeur de cet enfant présente également une cardiopathie congénitale.

Dyspnée d'effort seulement, avec cyanose modérée.

Souffle systolique 4/6 parasternal gauche, au foyer pulmonaire, avec thrill I/4. B2 dédoublé.

Coeur de volume radiologique normal, hiles normaux, arc moyen légèrement concave, gros ventricule droit sur le profil.

Electrocardiogramme : axe droit à 120°, hypertrophie ventriculaire droite du type adaptation.

Cathétérisme :

Pressions : OD 8/2, moyenne 4
 OG 15/5 ' 9
 VD 65/0, +7 " 28
 VG 120/0, +10 50
 AP 27/10

OXymétrie :	O2 contenu	Capacité S	Saturation
VCS	10.6	-	64.2
VCI	11.8	-	69.8
OD	11.8	-	71.5
OG	14.3	-	86.6
VG	14.1	-	85.4
VD	11.8	-	69.8
AP	12.1	-	71.5
	13	-	78.7

La CIA assez large a été cathétérisée à plusieurs reprises. Cathétérisme d'une veine pulmonaire droite supposée normale. Rétrécissement pulmonaire modérément serré ou gradient fonctionnel ?.

Une première angiographie sélective dans le ventricule droit par voie saphène droite montrait seulement un léger degré de Rétrécissement pulmonaire sigmoïdien.

Une deuxième angiographie faite pendant le cathétérisme dans la veine pulmonaire droite cathétérisée montre une veine lobaire supérieure droite se drainant anormalement dans la veine cave supérieure.

Diagnostic clinique de CIA, du type estium secundum, avec Retour veineux anormal dans la VCS, soupçonnée par le cathétérisme et affirmé par l'angiographie. Le rétrécissement pulmonaire n'est pas certain.

Intervention différée.

OBSERVATION 18/ CAT Henri, 25 ans.

Souffle systolique I. 5/6 au foyer pulmonaire, découvert lors d'un examen systématique, accompagné d'un dédoublement du 2me bruit intermittent.
TA : 12/7.

Coeur légèrement augmenté de volume sur le cliché thoracique, avec saillie modérée du 2me arc qui est battant à l'examen radioscopique, et hiles distendus pulsatiles. Accentuation de la vascularisation pulmonaire. De plus, image parahilaire. droite suspecte de Retour veineux pulmonaire anormal.

Electrocardiogramme : axe à 90, aspect rS en VI, absence d'image de bloc de branche droite.

Cathétérisme droit :

Pressions : AP 15/7 moyenne 10

VD 19/0, +5

OD moyenne 3. 5

Oxymétrie :O2	contenu	Capacité	Saturation
à 6 cm de VCS OD)	14. 07	19. 68	71. 5 %
(à 2 cms) VCS	16. 03	-	81. 5
(à 1 cm) VCS	16. 83	-	86. 5
VCI	15. 35	-	78
OD	16. 23	-	82. 5
VD	16. 03	-	81. 5
AP	16. 03	-	81. 5
AH	19. 08	-	97

Test à l'oxyde nitreux (dosages à l'appareil de Van Slyke)

(VCS à 2 cms de l'OD : 75, très positif

(à 6 cms de l'OD : 4 négatif

(OD : 21 négatif pour un shunt auriculaire,

mais pouvant rentrer dans le cadre d'un Retour veineux anormal dans la VCS.

Donc pas de passage de la sonde à travers un CIA ; les prélèvements étagés dans la VCS, avec une différence d'oxygénation de 2 volumes entre la partie haute et la partie basse, confirment le Retour veineux anormal à ce niveau. Le Test à l'oxyde nitreux est trouvé fortement positif à la partie basse de la veine cave supérieure. Enfin la sonde engagée dans la veine pulmonaire anormale a permis la localisation exacte.

Angiographie sélective dans l'Artère pulmonaire confirme le Retour veineux lobaire supérieur droit anormal directement dans la VCS. De plus, absence très probable de CIA.

Le diagnostic clinique est celui de shunt gauche droit par Retour veineux anormal dans la VCS avec absence probable de CIA, selon les données du cathétérisme et de l'angiographie, les pressions droites étant normales et le malade ne présentant absolument aucune gêne fonctionnelle, l'intervention est différée.

OBSERVATION 19/ VIL Daniel, 19 ans.

Souffle cardiaque découvert à l'âge de 6 ans.

Dyspnée d'effort nette et, à l'âge de 18 ans, hémiparésie gauche certaine, bien que transitoire, attribuée à un embol.

Séméiologie auscultatoire riche : souffle systolique 2. 5/6 net au foyer pulmonaire, avec dédoublement du 2me bruit; une saccade protodiastolique dans la région apexienne, plus accentuée en décubitus latéral gauche attribuée à un rétrécissement tricuspide relatif ; enfin, un petit souffle diastolique essentiellement paras'ernal gauche haut, variable avec la respiration.

Radiographie pulmonaire : saillie de l'artère pulmonaire et de ses branches, pulsatiles à l'examen radioscopique avec vascularisation importante et surtout image suspecte de Retour veineux pulmonaire anormal droit au niveau de la veine cave supérieure basse.

Electrocardiogramme : axe normal, Bloc de branche droit incomplet et une image rSR' en VI.

Cathétérisme :

Pressions : Capillaire moyenne 8

AP 25/10, moyenne 16

VD 35/-5, +9

OD moyenne + 5

OG moyenne + 10

VP moyenne 14

VG 125 /+ 5, + 15

Oxymétrie:	O2 contenu,	capacité	Saturation
VCS	16. 45	19. 21	85%
VCI	16	-	84
OD (trièupide)	14. 2	-	74 arrivé veine et
OD (milieu)	19. 1	-	99.5 sinus coronaire
VD	19. 11	-	99. 5
APG	18. 8	-	98
VP et OG	19. 21	-	100
VP anormale	19. 11	-	99. 5

Confirmation de la CIA avec passage de la sonde dans les cavités gauches et saturation très élevée dans les cavités droites. De plus, la sonde s'est engagée dans une veine pulmonaire anormale se jetant dans la veine cave supérieure basse.

Deux angiographies sélectives pratiquées successivement dans l'Artère pulmonaire puis la veine cave supérieure ne montrent pas d'image formelle de Retour veineux anormal.

Diagnostic clinique : CIA avec Retour veineux anormal dans VCS, suspecté sur la radiographie simple, affirmé par le cathétérisme.

Intervention prévue sous CEC, différée par le malade.

OBSERVATION 20/ BOU Jean-Paul, 16 ans.

Pas d'antécédent rhumatismal chez ce jeune malade présentant une légère dyspnée à l'effort.

Auscultation : au repos, un claquement du 2me bruit très prononcé, évoquant l'hypertension pulmonaire avec dédoublement très serré. Après l'effort, séméiologie mitrale dans la région apexo-endapexienne : saccade initiale et roulement idastolique 2 à 3/6 ; de plus, petit souffle systolique I/6.

Examen radiologique : légère dilatation cardiaque, saillie de l'auricule gauche et surtout nette saillie de l'infundibulum pulmonaire avec pulsatilité hilare très accusée.

Electrocardiogramme : rythme sinusal, hypertrophie auriculaire gauche, axe de QRS à plus de 130 °, grande hypertrophie ventriculaire droite avec aspect qR de V4R à VI, onde T négative.

Cathétérisme cardiaque par voie basilique :

Pressions : OD moyenne 3
VP moyenne 4
VD 45/3, + 5 moyenne 17
AP 42/17 moyenne 27
Capillaire moyenne 15 au repos
28 après l'effort bref.

, Oxymétrie	O2 contenu	Capacité	Saturation
VCS haute	14. 12	20. 62	70 %
VCS basse	18. 35		89 %
(différence :	4. 23 vol.)		
VCI	12. 26		59. 5 %
OD	16. 77		76. 5 %
VD	17. 21		83. 5 %
AP	16. 18		78. 5 %
VPA	20		97 %
AH	20		97 %

Consommation O2 : 198 cc minute

Débit cardiaque : 2. 75 litres minute

Index cardiaque : 1,8 litre minute

Surface mitrale : 0. 87 cm²

Débit pulmonaire : 5. 2 litres minute

Débit shunt : 2. 45 litres minute

Confirmation du Rétrécissement mitral très serré. De plus, Retour veineux anormal affirmé dans la partie basse de la veine cave supérieure par l'oxymétrie (différence de 4 volumes entre VCS haute et basse). Pas de passage à travers une CIA, mais cette veine suspectée anormale a été cathétérisée et les courbes de dilution, à son niveau, confirment le shunt gauche droit et l'existence d'une sténose serrée.

Angiographie sélective par voie saphène dans la veine cave supérieure montre une encoche sur le bord droit de la VCS basse sans visualiser la ou les veines anormales. Pas de passage dans une CIA.

Diagnostic clinique de Rétrécissement mitral serré avec Retour veineux pulmonaire dans la VCS affirmé par le cathétérisme et l'angiographie.

Intervention en septembre 1962 (Dr MICHAUD). La sténose mitrale est effectivement serrée et l'exploration de l'oreillette droite ne note pas de communication inter auriculaire. Commisurotomie. Abstention chirurgicale actuelle sur le Retour veineux anormal partiel isolé.

OBSERVATION 21/ GON Claudie, 10 ans.

Cardiopathie connue depuis l'âge de 4 ans, bien tolérée.

Un examen clinique et radiologique pratiqué à l'âge de 6 ans et de 8 ans avait fait discuter le diagnostic de sténose mitrale. A l'âge de 10 ans, on note : un souffle systolique 2/6 latérosternal gauche, avec bruit protodiastolique de même topographie. Dédoubllement constant et serré de B2 au foyer pulmonaire. De plus, souffle musical mésosystolique, dans la région dorsale. Le phonocardiogramme a précisé cette séméiologie.

Examen radiologique évocateur d'une communication interauriculaire : 2^e arc convexe, hiles pulsatiles, transparence pulmonaire diminuée.

Electrocardiogramme : Axe à 130° , Aspect de Bloc de branche droit incomplet, avec image rSR' en VI.

, Cathétérisme cardiaque droit :

Pressions : Capillaire moyenne + 9

AP Tronc : 29/ + 8, moyenne 16

APD : 21/ + 8, moyenne 14

VD : 32/0, + 5, moyenne 15

OD : moyenne 3

Sinus veineux 6

VG : 128/10, moyenne 62

Oxymétrie :	O2 contenu	Capacité	Saturation
VCS	12	13. 98	86 %
VCI	11. 88	-	85
OD	11. 85	-	84
VD	11. 38	-	81
AP	12. 54	-	89
APD	12.44	-	89
VPD	13. 56	-	97
VG	13. 56	-	97

Passage de la sonde dans les cavités gauches à travers un CIA, et cathétérisme d'une veine pulmonaire droite anormale à partir de la veine cave supérieure signant ainsi le Retour veineux pulmonaire anormal.

Les saturations sont élevées dans toutes les cavités droites et celle de la veine cave supérieure basse est à 86 %.

Angiographie sélective pulmonaire par voie saphène a confirmé le Retour veineux droit anormal dans la veine cave supérieure à l'embouchure de l'oreillette droite.

Diagnostic clinique de CIA avec Retour veineux anormal dans la veine cave supérieure affirmé par le cathétérisme et l'angiographie. L'intervention sous CEC, dont l'indication a été posée, sera réalisée ultérieurement.

OBSERVATION 22 / MON Anne, II ans.

Cardiopathie connue depuis l'âge de 4 ans.

Bronchites nombreuses depuis la première enfance.

Petit frémissement au 3^{me} espace intercostal gauche, avec souffle systolique 2. 5/6 de même topographie. Petit souffle diastolique au 4^{me}, 5^{me} espace, disparaissant debout. Dédoublement de B2 à l'endapex, Pouls perçus, TA : 10. 5/6.

Image radiologique typique d'une communication interauriculaire : volume du coeur modéré, saillie du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches qui sont pulsatiles. Surcharge du réseau vasculaire pulmonaire.

Electrocardiogramme : Axe de QRS supérieur à 90 °, Bloc de branche droit incomplet, absence d'onde Q en V5, V6.

Cathétérisme :

Pressions : Capillaire moyenne + 3 mm Hg

APD 16/5 moyenne 10

VD 38/- 4, 0 moyenne 13

AP Tronc 22/ + 3 moyenne 13

VD 27/- 4,0

OD moyenne - 2 mm.

VP anormale moyenne 0

Oxymétrie:	O2	contenu	Capacité	Saturation
VCS 1		12. 9	14. 61	88 %
VCS 2		14. 34	-	91
V ss clavière		12. 38	-	85
OD		13. 58	-	93
VB		12. 62	-	86
AP Tronc		13. 65	-	93. 5
CG		14. 15	-	97
VP		14. 61	-	100
AH		14. 38	-	98. 5

Confirmation de la CIA avec passage de la sonde dans l'oreillette gauche et constatation d'une saturation élevée dans les cavités droites. Retour veineux pulmonaire anormal affirmé par le passage de la sonde de la veine cave supérieure dans la veine anormale. Une différence de près d'un volume entre les prélèvements de la veine sous clavière gauche et de la veine cave supérieure l'avait fait fortement soupçonner.

Diagnostic clinique de CIA avec Retour veineux anormal dans la veine cave supérieure affirmé par le cathétérisme.

L'enfant est suivie régulièrement et l'intervention sera envisagée prochainement.

OBSERVATION 23/ GAD Patrice, 8 ans. Malade du Professeur GONIN

Cardiopathie connue depuis le première enfance, n'entraînant aucune gêne fonctionnelle.

Souffle systolique, 2. 5/6, maximum au foyer pulmonaire, accompagné d'un dédoublement constant du 2^{me} bruit.

Radiographie thoracique de shunt gauche droit assez notable, avec surcharge circulatoire, 2^{me} arc bombé et expansif, le volume ventriculaire droit est plus important qu'il n'est habituel dans une CIA. De plus, sur les tomographies pulmonaires, image horizontale en regard de la veine cave supérieure faisant suspecter le Retour veineux anormal.

Electrocardiogramme : Bloc de branche droit complet.

Cathétérisme :

Pressions : OD moyenne 2
VD 28/0, + 4 moyenne II
AP 15 moyenne II
Capillaire moyenne II

Oxymétrie :	O2 contenu	Capacité	Saturation
VCS haute	II. 49	16. 2I	68 %
moyenne	II. 49	-	68
basse	14. 54	-	86

OD	13. 69	16. 21	81
VD	13. 52	-	80
AP	14. 03	-	83
OG	16. 23	-	96

Consommation O₂ : 152 cc/minute
Débit cardiaque : 3. 2 l/minute
Index cardiaque : 3. 4 l/minute
Débit pulmonaire : 7 l/minute
Débit shunt : 3. 8 l/minute

L'hyperoxygénation de la veine cave supérieure basse (3 volumes de différence avec la VCS haute) fait fortement suspecter à ce niveau un Retour veineux anormal qui est affirmé ensuite par le passage de la sonde de cathétérisme dans la veine pulmonaire anormale.

Passage également à travers une CIA dans plusieurs veines pulmonaires s'abouchant normalement à gauche.

Diagnostic clinique de CIA avec Retour veineux anormal suspecté par la Tomographie pulmonaire, affirmé par le cathétérisme.

Intervention sous CEC prévue, différée.

OBSERVATION 24/ LOC Jeanine, 9 ans.

Cardiopathie reconnue depuis le plus jeune âge.

Légère dyspnée et cyanose discrète des lèvres et des extrémités, accentuée à l'effort.

Souffle systolique maximum 2/6 à la base irradiant dans les vaisseaux du cou et dans la région paravertébrale droite. Ce souffle typique d'éjection pulmonaire se double d'un souffle diastolique doux de type veineux de même topographie.

TA : 10/5, tous les pouls sont perçus.

Radiologiquement, le coeur est globuleux surmonté d'une opacité arrondie, homogène, moins dense que le coeur, de contours réguliers, coiffant

le pédicule vasculaire, et pulsatile; les champs pulmonaires sont discrètement hypervascularisés. Les radiographies de profil, les tonographies n'apportent aucun autre élément, sinon que cette opacité occupe le Médiastin supérieur et moyen.

L'Electrocardiogramme montre un rythme sinusal, des ondes P normales, un axe de QRS à 120°. Rotation horaire. Bloc de branche droit incomplet. Le rapport R/S est supérieur à 1 en V1, avec grande onde S en V6, et trouble de la repolarisation de type surcharge diastolique.

Absence de polyglobulie. Au for' d'oeil, on note des anomalies veineuses sous forme de tortuosité congénitale simple.

Le cathétérisme par voie brachiale droite permet d'introduire le cathéter avec facilité, de la veine cave supérieure droite dans un tronc veineux qui semble être une veine cave supérieure gauche ; la confirmation en est donnée par l'échantillon sanguin très oxygéné prélevé à ce niveau. De plus, la sonde passe à travers une communication interauriculaire large, dans l'oreillette gauche.

Pressions : VCSG 10/6 moyenne 8

OD " " "

OG 8/5 moyenne 7

VD 65/0, 14

AP 30/10.

Oxymétrie :	Volumes	Capacité	Saturation
VCSG	16.1	18.7	86 %
VCDS	15.9	-	85
VCS basse	16.4	-	87.7
OD	14.5	-	77.5
OG près de mitrale	14.5	-	77.5
VD	14.5	-	77.5
AP	16	-	85.5

L'angiocardographie sélective dans l'artère pulmonaire confirme le Retour veineux anormal total par une veine cave supérieure gauche recevant toutes les veines pulmonaires et gagnant, par la veine innominée, la veine cave supérieure droite et l'oreillette droite.

Le diagnostic clinique de Retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche persistante est donc confirmé par le cathétérisme et l'Angiographie.

L'Intervention, en avril 1961 (Docteur MICHAUD) est pratiquée sous CEC et hypothermie profonde. La thoracotomie bilatérale permet de confirmer les données de l'Angiographie: Le Retour veineux pulmonaire est total dans une veine cave supérieure gauche persistante. Il existe une très vaste communication interauriculaire. Opération de Cooley avec anastomose du tronc veineux commun à l'oreillette gauche, fermeture de la communication interauriculaire et transposition du septum vers la droite, mais sans ligature de la veine commune verticale.

Suites immédiates favorables, mais décès à la 7^{me} semaine par complications cérébrales dues à l'hypothermie. trop profonde.

La vérification anatomique confirme les données cliniques et opératoires ; la veine pulmonaire commune verticale a 2 centimètres de large ; elle reçoit, à gauche, les 2 veines pulmonaires et se prolonge en bas derrière le coeur par un tronc veineux transversal qui naît de la confluence des 3 veines pulmonaires droites. La veine cave supérieure droite a 2 cms de diamètre (l'aorte 1.2 cm), elle reçoit sur sa face gauche un gros tronc veineux oblique de 1.3 cm de large, qui débouche plus loin dans la veine pulmonaire verticale, homologue de la veine cave supérieure. Vaste communication interauriculaire, de réparation parfaite, le ligament artériel est volumineux mais non perméable. Il existe une hypertrophie ventriculaire droite (10 mm d'épaisseur pour 7 au ventricule gauche), une oreillette droite normale, la gauche est hypoplasique. Les valves auriculo-ventriculaires sont normales, de même que le septum interventriculaire.

OBSERVATION 25/ MAR Chantal, 10 ans

Séméiologie schématique de CIA : souffle systolique d'éjection au foyer pulmonaire et 3^{me} espace intercostal gauche, avec frémissement discret. Dédoublement espacé de B2.

Radiologie thoracique : poumons sombres, 2^{me} arc rectiligne, hypertrophie ventriculaire droite. Image anormale arrondie au niveau du pédicule pulmonaire gauche donnant au coeur un aspect polylobé.

Electrocardiogramme : Axe droit à 90, coeur vertical, Bloc de branche droit incomplet, avec aspect SR' en VI.

Cathétérisme droit par voie saphène :

Pressions OD 4/0, +2 Moyenne 1.5
AP 25/8
VD 40

Oxymétrie :	Vol. O2	Capacité	Saturation
VCS haute	12 vol	14.2	84.4 %
basse	11.5	-	80.9
OD	11.1	-	78.1
VD	11	-	77.4
AP	10.9	-	76.7

Pas de passage de la sonde dans les cavités gauches, donc CIA non prouvée.

La sonde est conduite dans la VCS droite, puis passe à gauche à la partie haute du pédicule pour redescendre au niveau de l'hémithorax droit devant l'ombre cardiaque.

L'oxygénation est importante dans la VCS et semble décroître en se rapprochant de l'OD.

Angiographie sélective dans le Tronc de l'Artère pulmonaire, confirme le retour veineux pulmonaire total gauche dans une "Veine cave supérieure gauche anormale". CIA non visible.

Diagnostic clinique de CIA, avec retour veineux gauche anormal, suspecté radiologiquement et affirmé par le cathétérisme et l'angiographie.

Intervention en décembre 1960 (Dr MICHAUD). Thoracotomie bilatérale. Exploration de l'oreillette droite : absence de CIA. Sans le besoin ni d'une CEC, ni d'une hypothermie, une anastomose est réalisée entre la veine cave supérieure gauche et l'auricule gauche.

Suites simples, auscultation normale.

Revue dix-huit mois plus tard à l'occasion d'une crise de Tachycardie paroxystique très rapide (240) avec défaillance cardiaque transitoire.

Un cathétérisme et une angiographie de contrôle dans le tronc de l'artère pulmonaire ont permis de vérifier :

Des saturations droites normales :			saturation
VCS	I2. 5 vol	I9.8	63.1
OD	I2. 7	-	64. 1
APD	I3.7	-	69. 2

Le drainage normal dans l'oreillette gauche, des veines pulmonaires gauches avec anastomose qui fonctionne bien, le retour gauche étant simplement plus long.

OBSERVATION 26/ VER Giovanni, 21 ans.

Malade très peu gêné du point de vue fonctionnel, présentant une séméiologie auscultatoire typique de canal artériel : souffle systolodiastolique 2;5/6 sous claviculaire gauche, avec éclat de B2 au foyer pulmonaire ; TA 14/7.

Radiologie thoracique : saillie de l'arc pulmonaire avec pulsativité des branches pulmonaires.

Electrocardiogramme : Hypertrophie ventriculaire droite initiale avec aspect R/S en précordiales droites et surcharge diastolique en précordiales gauches.

Un premier cathétérisme en 1958 :

Pressions : Capillaire moyenne 7

AP 26/10 " 19

VD 32/8

OD moyenne 5

Oxymétrie	O2 contenu	Capacité	Saturation
APD	16. 87	18. 10	93. 5
APG	15. 68	-	87
AP Tronc	17. 34	-	96
VD	15. 5	-	85
OD	14. 49	-	80
VCS	16. 6	-	92
Carrefour veineux	16. 75	-	93
VCI	15. 2	-	84
VCS	16. 87	-	93. 5
Veine ss clavière	12. 82	-	71

Canal artériel confirmé par la différence d'oxygénation entre le VB et AP.

Oxygénation anormale au niveau de la VCS haute, faisant suspecter le Retour veineux anormal à ce niveau.

Le malade refuse alors l'intervention proposée.

Revu 4 ans plus tard avec dyspnée d'effort nette.

Un 2me cathétérisme en 1962.

Pressions : OD moyenne 1

VD 27

APG 27/II moyenne 19

OD moyenne - IO en Rivero Caravalla

Oxymétrie :	O2 contenu	Capacité	Saturation
Veine ss clav. droite	10. 86	16. 10	60 %
Veine jugul. droite	10. 86	-	60
VCS à 6 cm	14. 48	-	80
VCS près OD	14. 48	-	80
OD	13. 48	-	74. 5
APG	13. 48	-	74. 5
AH	17. 81	-	94

Les mêmes anomalies d'oxymétrie sont retrouvées avec augmentation brutale de 4 volumes d'oxygène dans la VCS haute.

Les courbes de dilution sont pratiquées, celle à partir de l'Artère pulmonaire droite est subnormale; celle à partir de l'Artère pulmonaire gauche montrait un shunt gauche droit important.

Donc Retour veineux anormal fortement suspecté associé au Canal artériel probable.

L'angiographie par voie saphène dans la veine cave supérieure montre un retour veineux partiel gauche dans une veine cave supérieure gauche, se drainant dans le tronc veineux innominé.

Une 2^{me} angiographie par ponction ventriculaire gauche confirme le canal artériel.

Diagnostic clinique donc de canal artériel et de Retour veineux anormal gauche, affirmé par le cathétérisme et l'angiographie.

Intervention en février 1962 (Dr MICHAUD).

Thoracotomie postéro-latérale gauche. Ni CEC, ni hypothermie. Ligature du canal artériel et réimplantation dans l'oreillette gauche du retour veineux partiel gauche (2 veines lobaires supérieures) qui se drainait dans le tronc innominé.

Suites simples. Examen 6 mois plus tard : aucun signe fonctionnel, auscultation négative, 2me arc diminué de volume, ECG inchangé.

OBSERVATION 27/ THE Dominique, II ans.

Cardiopathie découverte à l'âge de 5 semaines.

Aucun signe fonctionnel, TA : 9/5.

Souffle systolique d'éjection pulmonaire 2. 5/6, avec irradiation large axillaire et dorsale. Dédoublément inconstant de B2. Souffle diastolique enregistré au phonocardiogramme.

Radiologie thoracique : coeur de volume normal, de même que la transparence pulmonaire, 2me arc saillant, pulsatilité du tronc pulmonaire et de ses branches.

Electrocardiogramme : Axe droit, Bloc de branche droit incomplet. PR normal, P3 négatif.

Cathétérisme : Pressions : OD moyenne 4
VD 28
AP 27/15 moyenne 18
Capillaire moyenne 8
OG moyenne 4
VG 100

Oxymétrie : Saturation

V ss clavière gauche	74 %
VCI	71
VCS haute	82
VCS basse	82
OD	84
VD	82. 5
AP	81
VG	86
OG	93

La CIA est confirmée par le passage de la sonde dans les cavités gauches.

Les données de l'oxymétrie pose le problème d'un Retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave supérieure droite, (Hyperoxygénation à 81 % dans la partie haute).

Première angiographie sélective dans la veine cave supérieure n'apporte aucun élément supplémentaire.

Deuxième angiographie dans l'artère pulmonaire gauche a montré une veine cave supérieure gauche drainant un Retour veineux pulmonaire anormal gauche.

Diagnostic clinique de CIA de type ostium secundum, avec retour veineux gauche dans une "VCSG" suspecté par le cathétérisme, affirmé par l'angiographie.

Intervention (Dr. MICHAUD) en mars 1963, sous hypothermie modérée, thoracotomie antérieure bilatérale. Ostium secundum. Veine cave supérieure gauche drainant toutes les veines pulmonaires gauches et se continuant dans le tronc veineux innominé. Fermeture de la CIA et réimplantation de la veine cave supérieure gauche anormale dans l'oreillette gauche.

Suites simples. Guérison.

OBSERVATION 28/ MER Rosette, 19 ans.

Cardiopathie connue depuis l'âge de 14 ans.

Légère dyspnée d'effort depuis une grossesse récente.

Souffle systolique I. 5/6 au foyer pulmonaire avec dédoublement du 2me bruit.

Examen radiologique : saillie très nette du 2me arc, pulsatile à l'examen radioscopique et une surcharge hilare importante. Il existe, de plus, une image vasculaire anormale en regard du bord droit du coeur, se dirigeant en bas vers le diaphragme.

Electrocardiogramme : Axe à 100°; Bloc de branche droit incomplet.

Cathétérisme par voie basilique gauche :

Pressions : OD moyenne 3

VD 23/+2, + 4 moyenne 11

AP 17/7 moyenne 12

Capillaire moyenne 4

Oxymétrie :	O2 contenu	Capacité	Saturation
VCI	12. 48	17. 34	72 %
VCS à 6cm	11. 79	-	68 %
VCS près OD	12. 48	-	72
OD	13	-	75
OD basse	14. 73	-	85
VD	13. 26	-	76. 5
APG	14. 30	-	82. 5
AF	16. 03	-	92. 5

Consommation O2 : 161. 6 cc/minute

Débit cardiaque : 4. 55 l/minute

Index cardiaque : 3. 1 l/m2

Débit pulmonaire : 9. 3 l/minute

Débit shunt : 4. 75 l/minute

L'Hyperoxygénation basse au niveau de l'oreillette droite fait dire shunt gauche droit (2vol), par CIA probable bien que pas de passage de la sonde dans les cavités gauches. Les courbes de dilution faite dans l'artère pulmonaire gauche puis droite ont été interprétées dans le sens d'une CIA ou d'un Retour veineux anormal partiel droit.

Une Angiographie sélective dans le Tronc de l'artère pulmonaire met en évidence un retour veineux anormal droit total dans la veine cave inférieure.

Une 2me angiographie sélective dans la veine cave inférieure le confirme et précise que son abouchement se fait au dessous du diaphragme.

Diagnostic clinique de CIA probable avec Retour total droit dans la VCI suspecté par la radiographie et le cathétérisme, affirmé par l'angiographie.

Intervention en décembre 1961 (Dr MICHAUD), sous CEC et hypothermie profonde. Sternotomie et péricardotomie. Absence de CIA à l'exploration digitale de l'OD, et le Retour veineux droit est total dans la VCI. L'implantation du tronc veineux, dans l'oreillette gauche, est réalisée par la création d'une CIA qui est ensuite fermée pour diriger le courant veineux dans l'oreillette gauche.

Une angiographie de contrôle faite 1 mois après au niveau de l'Artère pulmonaire montre la correction du Retour veineux anormal qui s'effectue dans l'oreillette gauche en décrivant un trajet en forme de crosse au niveau du pédicule inférieur gauche.

Un examen trois mois plus tard note la disparition du souffle systolique, un B2 persistant dédoublé, une distention de l'Artère pulmonaire moins marquée. L'ECG reste inchangé.

OBSERVATION 29/ PER Yvette, 3 ans.

La mère de l'enfant signale avoir eu les oreillons au début de la grossesse.

Cardiopathie découverte à l'âge de 9 mois.

Aucune gêne fonctionnelle, mais enfant hypotrophique.

Souffle systolique parasternal droit assez discret I. 5 à 2/6.

Radiographie pulmonaire : coeur dextroposé ; présence d'une ombre vasculaire anormale descendant verticalement le long du bord droit du coeur.

Electrocardiogramme : Axe vertical . Bloc de branche droit incomplet. Hypertrophie ventriculaire droite.

Cathétérisme par voie saphène droite :

Oxymétrie :	Volume O ₂	Capacité	Saturation
VCI ou OD	13. 5	17. 2	78. 4 %
OD près tricuspide	12. 1	-	70. 3
VD 1	11. 7	-	68
VD 2	11. 9	-	69. 1
AP 1	11. 7	-	68
AP 2	11. 4	-	66. 2

Il n'y a pas eu de passage de la sonde dans les cavités gauches, ni dans les veines pulmonaires droites ou gauches.

Angiographie sélective dans le ventricule droit, puis l'Artère pulmonaire montre : 1) Retour veineux anormal total du poulmon droit dans la veine cave inférieure, au niveau du diaphragme ou au dessous de lui.

2) Anomalie positionnelle des cavités cardiaques situées dans un plan sagittal, pointe en avant.

Le diagnostic clinique confirmé par l'angiographie est celui de Retour veineux anormal droit total dans la veine cave inférieure avec absence probable de CIA.

OBSERVATION 30/ CHE Fabienne, 7 ans 1/2.

Cardiopathie connue depuis l'âge de 4 ans 1/2, avec souffle systolique de découverte fortuite, et coeur dextroposé.

Le souffle systolique résume toute la séméiologie ; de siège parasternal gauche, maximum au foyer pulmonaire où il est peu intense, 2/6, s'irradie vers la clavicule et vers la pointe cardiaque. Le phonocardiogramme confirme ces données cliniques.

Examen radiologique thoracique : coeur dextroposé, non inversé ; le foie est en place, pas de situs inversus. L'artère pulmonaire gauche bien visible est normale, non pulsatile, ni expansive. L'Artère pulmonaire droite, masquée par le coeur, n'est pas visible. Le tronc pulmonaire paraît convexe et pulsatile. Les poumons sont sombres.

Electrocardiogramme : Bloc de branche droit incomplet, axe droit voisin de 100° , avec rotation horaire ; absence d'hypertrophie ventriculaire droite nette, mais ondes S persistantes jusqu'en V6.

Le cathétérisme par voie saphène, ne permet pas le passage de la sonde dans les cavités gauches, donc CIA peu probable.

Oxymétrie :	Volume O ₂	Capacité	Saturation
VCI	11. 3	17. 5	64. 5 %
OD	12. 9	-	73. 7
VD	12. 7	-	72. 5
AP 1	13	-	74. 3
AF 2	13. 4	-	76. 5
CD	13. 7	-	78. 2
VCI	12. 6	-	72

Le shunt gauche droit est modéré.

L'Angiographie sélective dans le Tronc de l'Artère pulmonaire met en évidence un Retour veineux anormal droit probablement total dans la veine cave inférieure.

Le diagnostic clinique est donc celui de Retour veineux anormal droit dans la veine cave inférieure prouvé par l'angiographie, avec absence probable de CIA.

L'enfant reste sous surveillance médicale, l'intervention envisagée sera pratiquée prochainement.

OBSERVATION 31/ RAPH Danielle, 4 ans.

Cardiopathie découverte à l'âge de 3 à 4 mois, à l'occasion de crises syncopales avec paleur et cyanose.

Dyspnée d'effort depuis l'âge de 6 mois et épisodes bronchopulmonaires jusqu'à l'âge de 2 ans. Cardiomégalie progressive depuis l'âge de 6 mois.

L'auscultation évoque essentiellement le RM : vibration dure, coup de rape, roulement diastolique intermittent, dédoublement espacé de B2. Il existe, de plus, un souffle systolique au foyer pulmonaire 2/6. Le phonocardiogramme confirme ces données.

Gros coeur radiologique stade 2. 5, avec hypertrophie auriculaire droite, artères pulmonaires stade 2, hiles pulsatiles, poudrons sombres.

Electrocardiogramme : axe à 90°, Bloc de branche droit incomplet, hypertrophie ventriculaire droite.

Cathétérisme par voie saphène droite.

La sonde pénètre à plusieurs reprises dans l'oreillette gauche et le ventricule gauche : donc CIA prouvée.

Pressions : Cap. moyenne I3

AP 40/I5

VD 45/-2, + 5 moyenne I7

OD moyenne + 2

OG moyenne + 4

VG 87/-5, + I

Oxymétrie :	AP	II. 96	86 %
	VD	I2. 4	89 %
	OD	I2. 43	89 %
	VCS	9. 4	67 %
	OG	I2,74	9I %
	VG	I2,9	92,5 %

Très gros shunt gauche droit, de 3 volumes, à l'étage auriculaire. Pression pulmonaire peu élevée.

L'Angiographie veineuse montre une image lacunaire attribuée au shunt gauche droit de la CIA.

Le diagnostic clinique est celui de syndrome de Lutenbacher ou de CIA avec gros shunt et Rétrécissement tricuspideen fonctionnel.

Intervention en juin 1959 (Dr. MICHAUD), sous hypothermie, ne permet pas de faire un diagnostic anatomique précis. Le diagnostic peropératoire est celui d'Atrésie mitrale plus ostium primum, plus CIV probable bien que non perçue. Fermeture. Décès.

Vérification anatomique : Immense oreillette droite, ventricule droit intact, dilaté ; Foramen ovale, perméable, minuscule (pointe d'un crayon). Le sinus coronaire est de dimensions gigantesques, drainant une veine pulmonaire gauche unique de gros calibre, et une veine pulmonaire droite importante, semblant correspondre à la moitié inférieure du poumon droit. Ce sinus coronaire s'ouvre largement dans l'oreillette droite près de l'orifice tricuspideen. Le ventricule gauche est petit, l'orifice mitral normal, l'oreillette gauche minuscule avec petit auricule, et une seule veine pulmonaire supérieure droite s'ouvrant dans l'oreillette gauche. L'artère pulmonaire est énorme, le triple de l'aorte qui est très hypoplasique.

L'Examen histologique des lobes pulmonaires révèle un épaississement des septa alvéolaires avec hyperplasie conjonctive et énormes capillaires. Par endroits, veines dilatées ainsi qu'artères et artérioles pulmonaires.

OBSERVATIONS 32 / CIN Marie-Claude, 10 ans.

Gêne fonctionnelle modérée avec dyspnée d'effort.

Souffle systolique d'éjection pulmonaire d'intensité 4/6, de siège parasternal gauche avec frémissement correspondant, s'irradiant vers

la région de la pointe. Clangor de B2.

Radiographie pulmonaire : images en arcades des vaisseaux pulmonaires gauches.

Electrocardiogramme : Déviation axiale droite, absence de trouble de conduction de la branche droite, hypertrophie ventriculaire droite du type adaptation.

Cathétérisme (en 1960) :

Pressions : OD : 8 mm Hg

VD : 140/ +3, +15, moyenne 70

AP : 100/60 , moyenne 80

Oxymétrie :	Volume O ₂	Capacité	Saturation
VCS (1) moyenne (rétro-sternale)	10. 4	16. 5	63 %
VCS (2) près OD	10. 2	-	61. 7
OD	11. 4	-	69
VD	11. 3	-	68. 4
AP	11. 2	-	67. 8
AF	13. 4	-	81. 2

Shunt gauche droit modéré à l'étage auriculaire.

La CIA, non cathétérisée, n'est pas certaine.

Angiographie sélective dans l'Artère pulmonaire montre une image de shunt gauche droit avec remaniements de la circulation pulmonaire. Le pédicule veineux inférieur gauche est drainé dans le sinus coronaire.

Le diagnostic clinique est donc celui de shunt gauche droit avec Retour veineux anormal dans le sinus coronaire suspecté par l'angiographie.

L'hypertension pulmonaire contr'indique l'intervention.

OBSERVATION 33 / Enfant BAR Marie-Christine, née le 28.10.59.
décédée le 9.12.59.

Cyanose néontale massive avec nette accentuation lors des cris,
comme dans les Tétrades extrêmes.

Auscultation négative. Pas de souffle systolo-diastolique audible.

Examen radiologique thoracique : Dextrocardie et inversion viscé-
rale avec aspect très caractéristique de foie symétrique et bilobé, ayant
fait, sur la seule clinique, évoquer le syndrome d'Ivemark.

Electrocardiogramme : Axe gauche à moins de 30°; un coeur en
position horizontale et dans les précordiales un grand complexe isodiphasique
en V1-V2 et un aspect d'activité gauche très microvoltée en V5-V6. L'onde P
est négative en D1. En réalité, l'ECG est difficilement interprétable en
raison de l'absence de dérivation sur toute la ceinture précordiale.

Vérification d'autopsie : il existait une agénésie splénique avec
foie médian, une malposition intestinale, des poumons trilobés des deux
cotés. Bref, toutes les caractéristiques d'un syndrome d'Ivemark. Du poin-
de vue cardiaque, coeur biloculaire avec un seul orifice auriculoventricu-
laire, une oreillette commune et une aorte volumineuse. Il existe une nette
atrésie du tronc de l'artère pulmonaire, les branches artérielles sont
formées, le canal artériel perméable. De plus, un Retour veineux pulmonaire
total, immédiatement mis en évidence par la possibilité de basculer le coeur
totalement, sans qu'il soit arrêté par les pédicules pulmonaires veineux
anormaux. L'ensemble de ces veines se réunit en un confluent rétropéricar-
dique qui se dirige en bas par un tronc commun, traverse le diaphragme en
avant du hiatus oesophagien puis rétrohépatique, descend vers la veine porte,
après s'être anastomosé avec la veine coronaire stomachique.

ETUDE DES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX

I. FREQUENCE

Depuis le premier cas de Friedlowsky en 1886 rapporté par Gott, plus de 200 cas ont été publiés jusqu'à ce jour dans la littérature mondiale. C'est donc une cardiopathie de fréquence réduite.

Après le travail de synthèse de Brody en 1942, qui en rapportait 38 cas dont 14 avec anomalies majeures, citons les principaux travaux, à ce sujet, de Keith (134) Gardner et Oram (98), Whitaker (241), Gott, Lester, Lillehei et Vasco (105) enfin le symposium de la Mayo clinic avec le travail d'Edwards (80)

Ce sont les vérifications anatomiques qui ont tout d'abord apporté le contingent le plus important d'observations, puis la multiplication des cathétérismes pratiqués après les deux premiers cas diagnostiqués par cette méthode en 1950 par Friedlich, ont accru la fréquence des Retours veineux anormaux totaux reconnus cliniquement. Le nombre de cas publiés est en effet rapidement progressif : en 1958, Guntheroth (110) rapportait 159 cas (dont 20 personnels), puis en 1960, Burroughs et Edwards (38) réunissaient 188 cas (dont 24 personnels). Il faut y ajouter les cas plus récents de Faivre, Rippert (4 cas) Johnson (5 cas) Dalith (1 cas) Bouvrain (1 cas) Golden (1 cas) Dushane (12 cas), Harris (7 cas), B. Smith (18 cas), Rowe (6 cas), Gibson (19 cas), Schwante (2 cas), Levin (4 cas), Lucas (4 cas), Brodski (1 cas), Bellizi (1 cas) Laurence (1 cas) Medeiros (4 cas), Sherman (13 cas), Kaufman (2 cas).

En France, c'est donc une affection peu connue : dans la thèse de Pons en 1956 (192) 5 observations de Retour veineux anormal total sont rapportés dont 3 sont certains et, parmi ces 3, se trouve l'observation de Bourcier (25). A la même époque Horeau, Ranger et Laboux cités par Breton (28) ont publié un cas diagnostiqué du vivant du malade. Chaptal (46) a rapporté 2 observations de Retour pulmonaire total : le 1^{ère} en 1954, le 2^{ème} en 1960. Breton, 1 cas. (28).

Puis des observations isolées ont été publiées par les chirurgiens qui ont opéré ces malades : Dubost 1 cas (75), Binet 1 cas (20), Chalnot 1 cas (44), Marion 1 cas (158), 2 cas de Cornet. (53)

En Italie également, quelques observations isolées ont été rapportées par les chirurgiens : 1 cas de Valdori (230) 1 cas de Retour subtotal de Dogliotti (67) et 4 cas de Retour total du même auteur.

En Suisse, 10 cas sont rapportés par Hahn, Brom, Nanta (111). L'évolution sévère de cette cardiopathie congénitale explique les tentatives de correction chirurgicale désormais plus fréquent, en raison des possibilités qu'offre la chirurgie cardiaque grâce à la circulation extra corporelle et aussi parce que les méthodes d'investigation dont nous disposons permettent en général un diagnostic précoce et assez précis du type anatomique de cette anomalie.

Nous rapportons seulement 3 observations de Retour total, se faisant respectivement dans une veine cave supérieure gauche persistante (Obs. 24), dans le sinus coronaire (Obs. 31) et dans la veine porte (Obs. 33). En réalité, l'observation 31 concerne un retour subtotal, mais elle présente à quelque détail près les mêmes anomalies anatomiques et cliniques d'un Retour Total.

Nous avons préféré la laisser dans ce groupe. Le Retour dans la veine porte ne pose en pratique que peu de problèmes, du fait de sa rareté encore plus grande que les autres variétés, et surtout en raison de sa gravité extrême. Il s'agit plus d'une curiosité anatomique, d'autant qu'il existe, comme il arrive souvent dans ces cas, d'autres anomalies majeures associées, cardiaques et viscérales, incompatibles par elles-mêmes avec une vie prolongée. Les 2 autres observations, par contre, (24 et 31), sont plus intéressantes : La première pour le problème thérapeutique qu'elle posait (car son diagnostic en était relativement facile), la deuxième au contraire, pour les difficultés du diagnostic qui n'ont pas permis de reconnaître les lésions et de tenter une réparation chirurgicale.

Les Retours veineux pulmonaires anormaux totaux, bien que rares, méritaient donc une étude d'ensemble en raison des difficultés de diagnostic que peuvent présenter certaines de leurs variétés anatomiques.

Aussi, nous envisagerons successivement :

.Une étude anatomique précédée d'une classification des différentes variétés.

.Une étude physiopathologique expliquant l'évolution sévère de cette malformation.

.Une étude clinique avec les données de l'examen radiologique et électrique, celles du cathétérisme et de l'angiographie, tout en apportant les données de nos observations.

. L'évolution.

II. - CLASSIFICATION

Etant donné la variabilité des Retours totaux, une classification s'imposait. Plusieurs classifications ont été proposées :

A) - Celle d'EDWARDS (80) est strictement anatonique et comprend 4 groupes suivant le point de connection des veines anormales :

1) - Connections auriculaires gauches, avec sténose des veines pulmonaires, ou avec une chambre accessoire sus-auriculaire gauche réalisant le coeur triatrial. Dans tous ces cas, le drainage est normal, il n'y a pas de shunt.

2) - Connections biauriculaires avec shunt gauche droit créé par un foramen ovale perméable (surtout s'il existe une sténose mitrale associée) ou par une communication entre oreillette gauche et sinus coronaire.

3) - Connections auriculaires droites qui sont les plus fréquentes avec abouchement veineux pulmonaire direct dans l'oreillette droite ou dans l'une de ses veines afférentes.

4) - Enfin les connections anormales entre Artère pulmonaire et oreillette gauche sous la forme d'une fistule artérioveineuse pulmonaire primitive.

B) - BURCHELL (36) propose une classification physiopathologique comprenant 3 groupes :

Groupe I : Cas de Retours totaux avec malformations cardiaques multiples.

Groupe II : Cas avec communication interauriculaire (CIA), que celle-ci soit libre ou cribiforme, avec ou sans sténose des veines pulmonaires.

Groupe III : Connections veineuses pseudo-anormales : typiquement c'est l'oreillette commune dont la face postérieure reçoit les veines pulmonaires.

C) - La classification embryologique de NEILL (181) comprend 4 groupes suivant la voie de drainage empruntée, correspondant chacune à une anomalie embryologique précise.

1) - Drainage direct dans l'oreillette droite par anomalie du septum se développant trop loin à gauche (la malformation est précoce, entre le 15° et 21° jour).

2) - Drainage dans le système cardinal droit commun (veine cave supérieure et azygos) par persistance de la connexion entre le plexus veineux et la corne droite du sinus veineux (entre le 28è et 32è jour)

3) - Drainage dans le système commun cardinal gauche ("veine cave supérieure gauche", sinus coronaire, veine innominée), par persistance de la connexion entre la veine pulmonaire primitive et la corne gauche du sinus veineux. Seule la persistance intégrale de celle-ci aboutit à un drainage pulmonaire dans une véritable veine cave supérieure gauche s'ouvrant en bas dans l'oreillette droite par l'intermédiaire du sinus coronaire. Le plus souvent, l'atrophie de la portion distale ou proximale de la corne gauche du sinus veineux aboutit à un drainage pulmonaire soit dans le sinus coronaire dans le 1er cas, soit dans une veine verticale commune dans le 2ème cas. En effet, cette veine verticale anormale, s'ouvrant en haut dans la veine innominée, n'est pas, selon EDWARDS et SNELLEN (79,212) une veine cave supérieure gauche persistante .

comme l'appellent la plupart des auteurs. Cette dénomination, probablement fausse du point de vue embryologique, reste cependant consacrée par l'usage et elle est commode pour des raisons de symétrie avec la veine cave supérieure droite.

4) - Drainage dans le système ombilico-vitellin (veine porte et canal veineux d'Arantius).

D) - C'est, enfin, la classification anatomo radiologique de DARLING (62), COOLEY (51), HARRIS (115), SMITH (210) GUNTHEROTH (110) qui, en définitive, est la plus satisfaisante car elle rend compte à la fois des données embryologiques, anatomiques, cliniques et radiologiques. Elle répartit les retours totaux en 4 groupes :

1) - Supracardiaques se faisant dans la veine cave supérieure droite ou gauche (la moitié des cas).

2) - Rétro-cardiaques : dans l'oreillette droite ou sinus coronaire.

3) - Infracardiaques (1 cas sur 10) dans veine porte, canal veineux d'Arantius, veine gastrique gauche (142)

4) - Groupe mixte (5 %) avec retour soit dans la veine cave inférieure et l'oreillette droite, soit dans le sinus coronaire et la veine innominée.

La répartition de ces différents types au point de vue fréquence apparaît clairement sur ce tableau qui groupe les principales statistiques de retours pulmonaires anormaux totaux :

REPARTITION DES CAS DE RETOURS
VEINUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX

rassemblés par BRETON (28)

	Supracardiaques			Cardiaq.		Infracard.		Mixte	
Auteurs	Total	VCS	VCSG	OD - SC	VP - autre	(VCI)			
GUNTHEROTH 1958	159	14	77	29	22	12	2	3	
BANHSON 1958	16	5	7	1	3	0	0	0	
SHERMAN 1960	13	0	6	1	3	3	0	0	
SMITH 1961	18	0	8	2	1	5	2	0	
	206	19	98	33	29	20	4	3	
		9 %	47,5 %	16 %	14 %	10 %	2 %	1,5 %	
	100 %	56,5 %		30 %		12 %		1,5 %	
		1		1		1			
Nos 3 cas			1	1	1				

ABREVIATIONS : VCS : Veine cave supérieure
VCSG : ' ' ' gauche
OD : Oreillette droite
SC : Sinus coronaire
VP : Veine porte.

III. ANATOMIE. -

L'étude anatonique comprend celle du trajet veineux, des anomalies associées cardiopulmonaires et enfin, les malformations majeures possibles surajoutées.

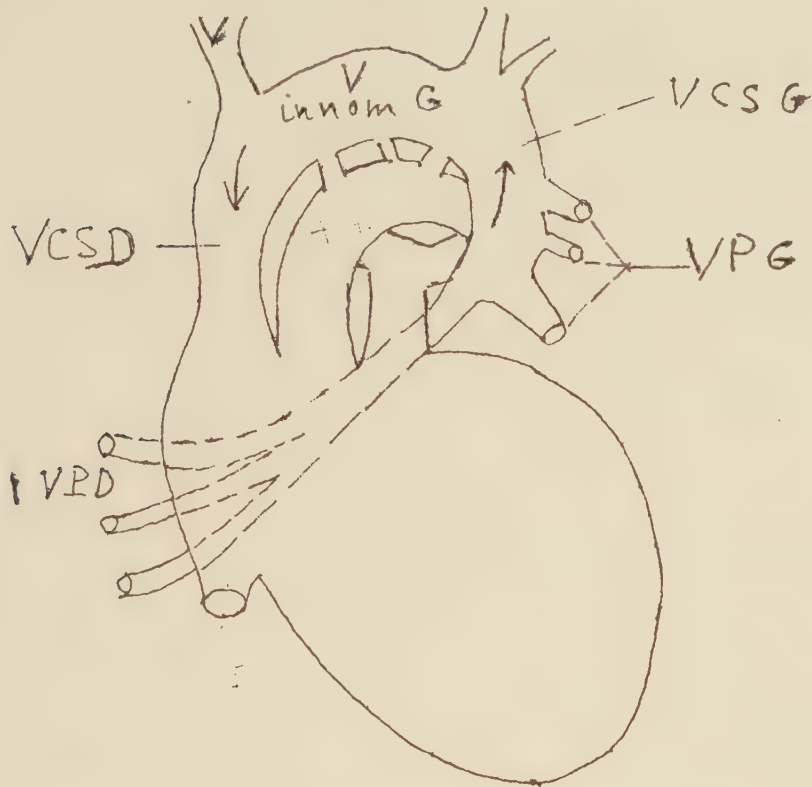
A - Le trajet veineux anormal

a) la disposition des veines pulmonaires à leur point de départ est pratiquement toujours la même (BURROUGHS). Si ces veines peuvent se jeter par 2 ou plusieurs troncs dans le système cave, l'oreillette droite ou le sinus coronaire dilaté, le plus souvent les veines d'un poulmon se rassemblent en un vaisseau unique (comme dans notre observation 24) qui franchit la ligne médiane et rejoint un tronc analogue du côté opposé ou bien reçoit séparément les veines de l'autre poulmon. Ainsi ce tronc veineux peut présenter l'aspect d'un canal transversalement tendu d'un hile à l'autre qui passe un arrière ^{du} coeur et dont le drainage peut s'effectuer de façon variable. Soit directement dans l'oreillette droite ou le sinus coronaire par un tronc commun très court s'ouvrant à la face postérieur de ces cavités, soit dans la veine cave supérieure directement ou par l'intermédiaire d'une veine cave supérieure gauche, soit enfin dans une autre veine tributaire de l'oreillette droite (veine cave inférieure ..).

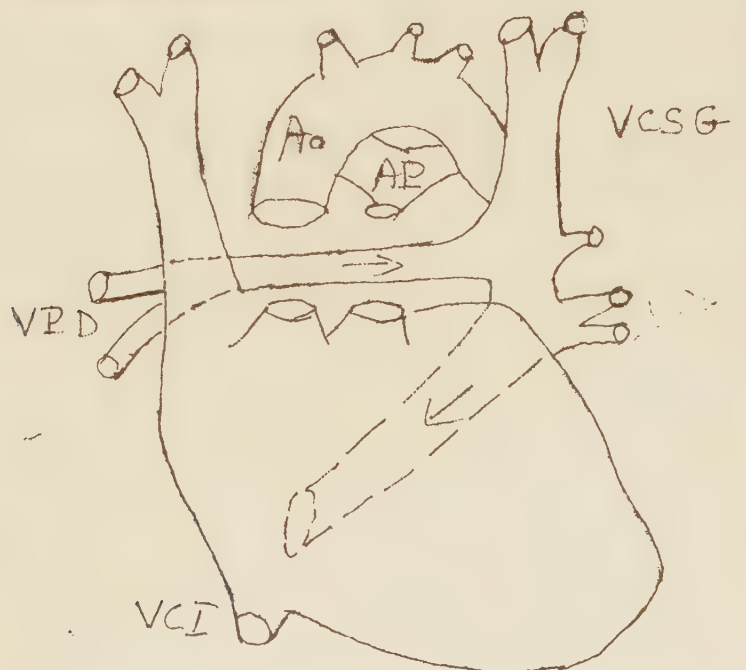
b) Un point de convergence des veines pulmonaires existe donc presque toujours, surtout si la connection anormale est loin de l'oreillette droite ; il siège soit en arrière du coeur et du péricarde, soit derrière l'oreillette gauche (ce qui favorise l'anastomose chirurgicale entre les 2), soit quelquefois dans la région hilare d'un poulmon, les veines du poulmon opposé traversant alors la ligne médiane.

Figure 2 : Deux exemples de Retour veineux pulmonaire total

a) Dans une veine cave supérieure gauche persistante



b) Par l'intermédiaire du Sinus coronaire.



Au niveau de ce point de convergence, il existe quelquefois un sinus, avec dilatation parfois importante, formant une chambre accessoire, située en arrière de l'oreillette gauche. Elle est considérée comme l'atrophie de la veine pulmonaire commune avec dilatation secondaire en une véritable cavité. LOEFFLER en 1949 (151) en a précisé les différents types anatomiques suivant l'importance ou l'absence de la communication entre les 2 chambres, accessoire et auriculaire gauche. Quoiqu'il en soit, à partir de ce sinus pulmonaire, une veine anastomotique de gros calibre, mais à parois minces va s'aboucher dans l'oreillette droite en suivant un trajet variable.

c) Le trajet du Retour veineux anormal

1) Il représente un aspect typique de cette anomalie quand il se fait par l'intermédiaire d'une "veine cave supérieure gauche persistante", qui est la formation de loin la plus fréquente (5 fois sur 6). On sait que la persistance de la veine cave supérieure gauche ne s'accompagne pas forcément d'un retour pulmonaire veineux anormal et, lorsque ce dernier est présent, il n'est pas forcément total comme nous le verrons plus loin. Mac MANNUS en 1941 (155) a classé les différents types de veine cave supérieure gauche, suivant la présence ou non de drainage des veines pulmonaires et suivant ses relations avec la veine cave supérieure droite par la veine innominée. La disposition classique est celle de notre observation 24 : "cette veine cave supérieure gauche", au lieu de se terminer en bas par le sinus coronaire, se continue par les troncs veineux pulmonaires anormaux qu'elle draine. Le tronc pulmonaire droit, rétrocardique, reçoit sur son flanc gauche le tronc veineux pulmonaire gauche ou les veines gauches isolées, à la partie postérolatérale de l'Artère pulmonaire principale.

Le tronc commun ainsi formé, fortement dilaté, (2 centimètres dans notre observation) monte, en général en avant de l'artère pulmonaire gauche, le long du bord gauche du médiastin selon un trajet convexe en dehors, pour se continuer ensuite par la veine innominée gauche. KAUFFMAN et COLL (133) ont précisé que dans certains cas, (comme dans le nôtre) cette veine verticale ascendante peut passer en arrière de l'artère pulmonaire gauche, entre elle et la bronche souche gauche. Cette disposition anatomique favorise ainsi la sténose et l'obstruction secondaire possible avec dilatation tertiaire susjacente. La veine innominée enfin, également dilatée (1,3 cm dans notre cas) passe obliquement au-dessus et en avant de la crosse aortique pour rejoindre la veine cave supérieure droite, Celle-ci, recevant cet apport considérable de sang est élargie et fait une saillie en dehors dans le champ pulmonaire droit. La circulation dans cette veine cave gauche s'effectue de bas en haut, et l'on conçoit que cette disposition qui réalise une sorte de demi-cercle surplombant l'image cardiaque et englobant le pédicule artériel, puisse donner radiologiquement, avec l'image du coeur, l'aspect "en 8 ^{de} chiffres", caractéristique de cette anomalie. (Figure 2)

Nous ne ferons que mentionner le cas d'une véritable veine cave supérieure gauche complète avec Retour veineux pulmonaire anormal total dans l'oreillette droite par le sinus coronaire : la circulation se fait alors de haut en bas, de la périphérie vers le coeur. C'est une anomalie rare : 1 cas opéré par BROU. 1 cas opéré par LEPELIERE (144), 1 cas de DAWNING.

2) Les autres trajets possibles sont nombreux mais ils sont moins fréquents et moins caractéristiques :

- Retour veineux anormal total dans la veine cave supérieure droite : les 2 troncs veineux pulmonaires se réunissent en arrière de l'oreillette droite, au devant du hile pulmonaire droit ; le tronc commun pénètre ensuite la face postérieure de la veine cave supérieure droite dans sa partie moyenne ou à la jonction des 2 veines innominées. Il peut exister à ce niveau une dilatation parfois anévrysmale comme dans le cas de BOUVRAIN (25)

- Retour veineux dans l'oreillette droite : le trajet est donc très court, au moins pour le tronc commun et les veines droites. Le trajet du tronc des veines pulmonaires gauches s'effectue le long du repli péricardique, tout près de l'oreillette gauche, rendant ainsi une anastomose chirurgicale possible. L'abouchement auriculaire peut se faire, nous l'avons dit, par des canaux séparés, ou par un tronc commun qui aboutit parfois à une antichambre auriculaire droite dilatée, localisée entre les 2 orifices caves (1 cas ainsi décrit par KIRCHMAIR, BLUM).

- Retour veineux direct dans le sinus coronaire : soit par l'intermédiaire d'une veine cave supérieure gauche persistante, soit directement par un tronc commun très court, entièrement intrapéricardique, qui pénètre le sinus coronaire dans la dépression auriculo-ventriculaire, à environ 1 cm de son orifice dans l'oreillette droite. Cet orifice est le plus souvent dilaté, le sinus lui-même est élargi à parois épaisses et il est difficile parfois sur le simple aspect extérieur de le distinguer de l'oreillette gauche minuscule dont une petite dépression le sépare. Notre observation 31 de ce type est un peu particulière en ce sens que le Retour veineux anormal, s'il s'effectue bien dans le sinus coronaire, n'est pas total mais subtotal : une seule veine pulmonaire supérieure droite s'ouvrant dans l'oreillette gauche.

- Retour veineux total infradiaphragmatique, se fait selon le trajet habituel décrit par HASTREITER (117) : les 4 veines pulmonaires se réunissent en un tronc commun derrière l'oreillette gauche qui descend ensuite devant l'oesophage, traverse le diaphragme, avec lui ou dans un hiatus voisin, pour rejoindre la veine porte (comme dans notre observation 33,) ou le canal veineux d'ARUNTIUS ; beaucoup plus rarement la veine cave inférieure (GOTT, BURROUGHS). Ce tronc commun présente donc un long trajet qui subit des modifications de calibre, avec sténose croissante vers le bas, favorisant l'obstruction alors que sa jonction avec la veine porte ou l'une de ses 2 branches est dilatée. Le tableau clinique réalisé par cette anomalie est très particulier.

- Enfin, Retour veineux total mixte ou combiné, représente les autres cas; toutes les combinaisons étant possibles pour les veines pulmonaires de rejoindre l'oreillette droite en empruntant des trajets différents. Dans un cas de RAMSBOTHAM (cité par BRODY) le tronc veineux pulmonaire gauche rejoignait la veine sous clavière, le tronc veineux pulmonaire droit la veine porte. D'autres cas ont été ainsi rapportés par BOGGS et REED, BAUMANN et GOTT.

B - Les Anomalies cardiopulmonaires associées ;

1 - A l'autopsie, le diagnostic de Retour veineux anormal total est fait rapidement. Comme le fait remarquer TAUSSIG (225), on peut facilement engager la main derrière l'oreillette gauche, libre de toute connexion, et soulever le coeur sans entraîner les poumons, surtout si le retour veineux anormal se fait dans la veine cave supérieure et même dans la veine porte (Observ. 33).

2 - Dans tous les cas de Retour total, les anomalies cardiaques que l'on retrouve sont comparables et appartiennent en propre à cette anomalie, sans qu'elles fassent figure de complications car elles sont pratiquement constantes.

a) - Il existe toujours une communication interauriculaire nécessaire à la survie de ces sujets à shunt gauche droit total, et, de la taille de cette communication, dépend l'importance de la survie. Il s'agit, en général, d'un Foramen ovale demeurant perméable 3 fois sur 4 ou d'un ostium secundum 1 fois sur 5 ; l'ostium primum étant plus rare encore (aucun sur 81 cas autopsiés rapportés par BURROUGH). Enfin, CIA et foramen ovale sont rarement associés, et le canal artériel est peu souvent perméable : Voici à ce sujet la donnée anatomiques de quelques auteurs :

Auteurs	Total	Foramen ovale	CIA	Canal Artériel
GOTT	23	13	6 + autres malformations	4
DARLING	17	15	3 dont 1 avec FO	4 perméables 8 sondables
BRODY	38	38	?	10
Sur nos 3 observ.		1 (31)	1 (24)	1 (33)

b) - Les cavités cariaques et les gros vaisseaux sont très modifiés : il existe une disproportion de taille entre les cavités droites et gauches du coeur ;

- L'hypoplasie du coeur gauche est en effet fréquente (BRODY) sinon constante (GOTT), tout au moins en l'absence de cardiopathie complexe associée comme notre observation 33. Cette hypoplasie est présente à des degrés divers : l'oreillette gauche est constamment réduite selon GOTT (105) comme dans 2 de nos cas. L'appareil mitral, le ventricule gauche peuvent être atteints comme dans notre observation 24, la chambre d'admission ventriculaire plus courte de 5 cm par rapport au côté droit pour GARDNER (98). De même que l'aorte peut être plus petite que la normale (Observ. de GARDNER et les 2 nôtres). Et plus petite en tous cas que la veine pulmonaire anormale (1,2 cm pour 2 cm dans notre observation 24) ; celle-ci est toujours très dilatée, mesurant de 1 à 3 cm dans les cas de DARLING (62), translucide, avec des altérations histologiques variables. Surtout, fait capital, l'auricule gauche est souvent très petit, minuscule, sa circonférence est habituellement moindre que le diamètre de l'artère pulmonaire selon les mesures faites par KEITH (134) et par GOTT (105).

- Ce qui laissait entrevoir les difficultés pour le coeur gauche de recevoir tout le sang pulmonaire, après correction chirurgicale du drainage anormal. Cette hypoplasie des cavités gauches s'explique par la baisse de débit dans le coeur gauche. SHEERMAN et BAUERSFELD (207) qualifient le coeur gauche d'atrophique et non d'hypoplasique comme le prouve l'examen histologique avec persistance de fibres myocardiques normales. La possibilité d'augmentation de volume de ces cavités, obtenue après une stimulation hémodynamique,

rend possible la correction chirurgicale en un ou deux temps. Quelquefois, cependant, l'hypoplasie peut être élective sur une cavité et elle a plus de chance alors d'être malformative et primitive; dans ce cadre, l'hypoplasie auriculaire gauche est la plus importante du point de vue chirurgical (KEITH). L'absence d'une portion de l'oreillette a été retrouvée dans une observation de SMELLEN (212) comme dans la nôtre (N° 24), ou bien une anomalie de jonction peut diviser l'oreillette en 2 portions totalement distinctes ou reliées par un chenal sténosé (BURROUGHS). Il est possible dans ces cas, selon TAUSSIG (225), que l'insuffisance primitive de développement de l'oreillette gauche soit responsable d'anomalie dans la formation de la veine pulmonaire primitive et dans son aboutissement dans l'oreillette droite, pouvant aboutir ainsi à un Retour veineux anormal total.

- Le coeur droit est au contraire surchargé comme en témoignent la dilatation de l'oreillette droite, l'hypertrophie et la dilatation du ventricule droit présentés dans notre observation 24. L'artère pulmonaire peut avoir, comme dans notre observation 31, un diamètre 2 à 3 fois supérieur à celui de l'aorte (DARLING.)

- Des altérations anatomiques et histologiques sont retrouvées au niveau des poulmons et sont la conséquence d'une circulation pulmonaire très accrue (Obs. 31). Elles peuvent s'observer aussi lorsqu'il existe une obstruction de la veine pulmonaire ce qui est plus fréquent pour les Retours veineux anormaux infradiaphragmatiques. Dans ce dernier cas, les modifications anatomiques au niveau du coeur sont comparables à celles décrites ci-dessus mais infiniment moins marquées.

- Les veines caves enfin sont le plus souvent normales, au niveau de leur abouchement auriculaire, la veine cave inférieure peut cependant être dilatée.

c) - Les anomalies majeures associées sont variables dans leur fréquence et leur nature. Voici les proportions rapportées par différents auteurs :

AUTEURS	Nombre de Retours Veineux Anormaux totaux	Nombre de Malformations majeures associées
BRODY	38	14 dont 5 cas de coeur biloculaire ; 4 CIV
BURROUGHS	188	66
DARLING	17	10

Ces malformations sont représentées par ordre de fréquence, selon Porto Aguiar (193), après la CIA bien entendu et le canal artériel qui ne peuvent d'ailleurs être qualifiés de complication, les complexes de FALLOT, la transposition des gros vaisseaux, l'atresie tricuspидienne, le coeur biloculaire (Notre ob. 33), la sténose pulmonaire, la CIV (COSTES 1957). Il est à remarquer que dans le cas de transposition des gros vaisseaux de la base, le drainage veineux pulmonaire dans les cavités droites constitue une malformation compensatrice qui rend cette anomalie compatible avec la vie. La création chirurgicale de retour veineux anormal fut d'ailleurs envisagée par BLALOCK, ROLLINS, HANLOU, dans le cas de transposition des gros vaisseaux insuffisamment compensée par d'autres malformations.

Ces anomalies majeures ont été rencontrées associées aux différents types de Retour veineux anormaux totaux sauf avec les Retours Totaux dans le sinus coronaire. Il est vrai que cette dernière variété n'est pas fréquente : 12 sur 80 cas rapportés par DARLING (62).

Enfin, d'autres anomalies veineuses sous diaphragmatiques peuvent se voir avec les retours veineux anormaux de cet étage : l'observation de GIBSON (101) comportait ainsi une veine cave inférieure née de la veine rénale droite et une veine hépatique droite drainée dans la veine cave inférieure

GIBSON rappelle aussi l'association de l'agénésie splénique dans ces retours sous diaphragmatiques, elle existait aussi dans notre obs. 33, qui comportait plusieurs autres anomalies : foie médian, mal position intestinale, poumons trilobés des 2 côtés. Du point de vue cardiaque, outre le coeur biloculaire, la grosse aorte et l'atrésie de l'artère pulmonaire représentent ici des anomalies primitives associées. Enfin, témoignant encore mieux du caractère diffus du trouble du développement veineux, notre obs. 24 comportait des anomalies veineuses du fond d'oeil faisant la transition avec les phacomatoses. GOLDEN (104) discute même les rapports de ces malformations veineuses pulmonaires avec la dystrophie élastique de MARFAN.

IV. PHYSIO-PATHOLOGIE

A/ - Les Retours veineux pulmonaires anormaux totaux réalisent un shunt gauche-droit total, dont les conséquences hémodynamiques sont différentes pendant la vie foetale et après la naissance.

a) - Pendant la vie foetale, il n'y a pas de trouble physiopathologique important car le flux pulmonaire est très

réduit. Le débit du coeur droit n'est donc sensiblement pas modifié par la malformation et le débit périphérique est assuré par le canal artériel et le Foramen ovale. Le coeur est de taille et de forme normales à la naissance. ,
Cependant les cavités gauches peuvent être diminuées selon TAUSSIG (225) ce qui prouve que la minime quantité de sang devant normalement retourner dans l'oreillette gauche, est suffisante pour influencer le développement de cette cavité.

b) - Après la naissance, la circulation pulmonaire se développe brutalement et un shunt bidirectionnel s'établit à l'étage auriculaire :

- Shunt gauche-droit total, énorme, puisqu'il comprend le retour veineux pulmonaire venant surcharger la petite circulation en s'ajoutant au sang veineux cave arrivant à l'oreillette droite.

- Un shunt droit-gauche qui assure à lui seul la circulation périphérique par l'intermédiaire d'une communication interauriculaire ou un Foramen ovale perméable, avec ou sans canal artériel associé.

B/ Les Conséquences hémodynamiques

1) - la connection de toutes les veines pulmonaires à l'oreillette droite, qui reçoit en outre le sang veineux cave, entraîne une élévation du débit ventriculaire droit et celle du débit pulmonaire, avec hypertension de la petite circulation. Cette hypertension est habituellement assez marquée, se situant entre 60 et 80 mm de Hg ; elle était de 65 dans notre retour total dans la "VCSG (Observ. 24) et de 45 dans notre retour subtotal (Obs. 31). Elle n'atteint cependant que rarement la pression systolique générale.

2) - Le mélange des sangs veineux et artériel devrait théoriquement être complet au niveau de l'oreillette droite en cas de retour total dans cette cavité : ce mélange complet devant se traduire par une égalité des saturations oxygénées de l'Artère pulmonaire et d'une artère périphérique. De fait, dans notre obs. 31, les taux de saturation des cavités droites et gauches sont très voisins (89% dans l'OD, 91% dans l'OG), la saturation oxygénée étant plus haute dans l'oreillette gauche, en raison de la persistance d'une seule veine s'abouchant normalement dans cette cavité. Mais, EDWARDS en 1956 (79), en comparant les résultats de 10 cathétérismes de Retours veineux anormaux totaux, trouve une saturation égale entre les 2 sangs, pulmonaire et périphérique, dans 4 cas ; et dans les 6 autres cas, la saturation de l'artère pulmonaire était supérieure de 1 à 7%. De même, dans notre obs.24, la saturation pulmonaire était supérieure de près de 8% à celle de l'oreillette gauche.

Cette différence indique que le mélange complet ne se produit pas dans l'oreillette et qu'une plus grande proportion de sang veineux désaturé passe dans la circulation générale plutôt que dans la circulation pulmonaire. Ceci est dû au fait que, dans les communications interauriculaires représentées par un foramen ovale perméable, le shunt droit-gauche s'effectue de façon préférentielle à partir du sang cave inférieur destiné ainsi à l'oreillette gauche alors que le sang cave supérieur se dirige vers la tricuspide et la circulation pulmonaire selon BURCHELL et SWAN (36,222). Il en est donc ainsi dans tous les cas de Retour veineux anormal dans la veine cave supérieure, qui sont les plus fréquents.

Pour la même raison, les retours veineux anormaux dans la veine cave inférieure aboutissent à une saturation oxygénée artérielle périphérique supérieure à celle de l'artère pulmonaire.

3) - Le taux de désaturation artérielle périphérique est variable suivant les cas ; le plus souvent, il se situe au-dessous de la normale et peut atteindre la limite de 80% au delà de laquelle apparaît la cyanose. Les taux habituellement rencontrés se situent entre 80 et 95%. Il n'existe donc ni cyanose marquée ni polylobulie. Ces chiffres encore élevés s'expliquent par une circulation pulmonaire augmentée alors que le débit périphérique est plutôt réduit. De plus, le sang arrivant aux poumons possède déjà une saturation élevée en oxygène et la circulation intrapulmonaire, bien que de débit accru, s'effectue à une vitesse réduite, permettant encore un enrichissement oxygéné.

Les cas possibles de cyanose précoce à la naissance s'expliquent :

- soit par une insuffisance de développement du lit vasculaire pulmonaire chez le nourrisson.

- soit par la direction et l'emplacement des orifices veineux anormaux.

- soit enfin par le type de CIA ou une anomalie associée (sténose pulmonaire), ou encore suivant la difficulté de retour du sang veineux pulmonaire aboutissant à une hypertension pulmonaire très précoce : comme dans les cas de ~~R~~etour veineux dans la veine porte où les plus mauvaises conditions sont réalisées (nous allons le préciser dans l'évolution).

C/ Evolution hémodynamique :

La tolérance de cette anomalie dépend de plusieurs facteurs :

- a) - l'existence d'une communication interauriculaire (CIA) est indispensable puisqu'elle assure seule le débit périphérique, donc la survie. Il s'agit le plus souvent d'un Foramen ovale maintenu perméable par l'augmentation des pressions de l'oreillette droite, alors que celles de l'oreillette gauche sont plutôt basses. Néanmoins, malgré cela, il est frappant de constater avec BRODY (30) que ce foramen ovale tend à se fermer

de façon normale. Cette observation confirme l'opinion de BARCLAY (11) pour qui la fermeture de cet orifice dépend davantage de forces mécaniques produites par la contraction des oreillettes que de celles produites par les pressions respectives des 2 oreillettes.

b) - La taille du défaut septal est un facteur très important car elle conditionne, avec le gradient de pression entre les 2 oreillettes, l'importance du débit périphérique. En cas de CIA réduite comme dans notre obs. 31, la circulation périphérique est insuffisante ou le devient rapidement entraînant la mort, La survie jusqu'à l'âge de 4 ans pour notre observation 31 s'explique certainement par le retour normal d'une veine pulmonaire dans l'oreillette gauche. En cas de CIA large, le débit périphérique est plus important mais le débit pulmonaire diminue alors d'autant, entraînant une désaturation plus importante du sang pulmonaire et donc celle du sang périphérique avec apparition de la cyanose. La taille du défaut septal doit donc être de degré optimal pour permettre la survie. Selon WARREN (237), il n'y aurait pas de relation précise entre la taille de la CIA et l'âge de la survie.

c) - Le trajet anatomique du retour veineux anormal, par sa longueur et son diamètre qui conditionnent sa résistance, intervient dans la tolérance de cette anomalie. En comparant les cas où il existait un trajet court (drainage dans l'oreillette droit), long (dans la veine cave inférieure) et intermédiaire (veine innommée) et suivant l'existence d'une CIA large ou d'un simple Foramen ovale perméable, BURROUGHS et collaborateurs (37) ont constaté des résultats manifestes : la survie (jusqu'à l'adolescence ou même à l'âge adulte) est plus fréquemment assurée quand le cheminement

veineux pulmonaire est court ou intermédiaire, et quand il existe un large défaut septal (notre obs. 24). Les plus mauvais cas sont réalisés par un trajet long avec un foramen ovale persistant. Notamment les Retours infradiaphragmatiques qui forment un long cheminement et une voie étroite, avec tendance à l'obstruction, entraînent obligatoirement une forte stase pulmonaire avec hypertension pulmonaire, responsable d'une forte léthalité précoce. La veine porte elle-même dans les conditions foetales a une pression de 30 mm de HG alors que les veines pulmonaires ont une pression de 10 mm seulement selon SHERMANN (207), ce qui contribue encore à cette stase pulmonaire.

d) - Les résistance pulmonaires interviennent également pour conditionner, autant que le type de la CIA et le trajet anatomique du retour veineux, la mauvaise tolérance de cette cardiopathie. Le résultat en est la cyanose et la polyglobulie qui, loin d'être compensatrice selon SEPULVEDA, LUCAS, STEINBERG (206) augmente la résistance vasculaire pulmonaire et précipite l'apparition de la défaillance cardiaque droite.

e) - Enfin, des anomalies associées comme celle d'une sténose pulmonaire aboutissent au même résultat. Quant à la persistance du canal artériel qui crée un shunt gauche droit comme une CIA, il diminue le débit périphérique, et augmente encore celui de la circulation pulmonaire ; il conduit ainsi à une désaturation périphérique plus importante. Sa persistance, associée à une CIA, serait donc une mauvaise condition hémodynamique.

f) - Il faut rappeler, en terminant, les conséquences du déséquilibre circulatoire entre les coeurs droit et gauche, responsable des échecs opératoires enregistrés par de nombreux auteurs dont KIRKLIN lui-même (137), lors de la tentative de transplantation de la "VCSG" persistante dans l'auricule gauche ; l'hypoplasie des cavités gauches expose à des accidents aigus de surcharge pulmonaire avec oedème aigu des poumons.

V. - ETUDE CLINIQUE

ETIOLOGIE

Aucune cause précise n'est le plus souvent retrouvée. On connaît le rôle certain d'affections virales durant la grossesse. Des exemples sont mentionnés dans la littérature.

Dans l'ensemblr, il y a une légère prédominance masculine (sur 30 cas de Gott, 17 garçons et 13 filles), particulièrement lorsqu'il existait des anomalies cardiovasculaires majeures associées. Nos trois observations correspondent à deux filles et un garçon.

Etant donné l'importance du trouble hémodynamique, la majorité des cas est détectée avant l'âge de 6 mois. Ce qui était le cas d'au moins deux de nos trois observations (31 et 33). En effet, même sans malformations majeures associées, 80 % de ces enfants meurent dans l'enfance, avant 1 an selon KEITH (134).

Nos trois cas (Obs. 24, 31, 33) ont respectivement 9 ans, 4 ans, 2 mois, et se situent dans le groupe le plus important. Il s'agit en effet essentiellement d'affections du nourrisson et de l'enfant, ce qui les oppose aux Retours partiels découverts au contraire dans la 2^{ne} enfance et chez l'adulte jeune.

ASPECTS CLINIQUES

La Symptomatologie est variable. Les aspects cliniques dépendent de la disposition anatomique et des conséquences hémodynamiques. En particulier, la taille du défaut septal joue un grand rôle dans l'importance des symptômes et dans la précocité de leur date d'apparition. Le Tableau clinique est aussi assez différent selon qu'il s'agit d'un Retour veineux anormal supradiaphragmatique ou infradiaphragmatique ; la symptomatologie étant plus bruyante

dans ce dernier cas. Mais nous étudierons essentiellement la première variété.

I. - Le type Supradiaphragmatique est le plus fréquent. (Nos Obs. 24, 31).

Les cas sans expression clinique sont exceptionnels de même que les cas où la malformation est découverte de façon fortuite chez l'adulte.

Le plus souvent, il s'agit d'enfants de quelques mois ou de quelques années qui présentent un tableau évoquant l'insuffisance cardiaque droite.

Les signes d'appel sont ceux d'un shunt gauche droit (dyspnée d'effort, toux, fragilité bronchique, souffle systolique d'éjection pulmonaire). Mais ils sont également ceux d'un shunt droit-gauche avec cyanose plus ou moins importante.

A) - La Dyspnée est le signe le plus précoce et elle est pratiquement constante

. soit qu'elle apparaisse peu après la naissance sous la forme d'une polypnée déclenchée au début par l'alimentation ou les pleurs, avant de devenir permanente.

. soit qu'elle apparaisse au bout de quelques mois (6 mois dans notre observation 31), et seulement à l'effort. Elle s'accompagne alors d'une fatigue à l'effort traduisant l'insuffisance de la circulation périphérique. Dans ces conditions, ces enfants ont rarement les mêmes activités que les autres enfants du même âge. Au repos, ils ne sont pas dyspnéiques et dans les cas favorables, ils sont capables même d'une activité physique limitée mais pendant longtemps satisfaisante (comme dans notre Obs. 24). Quoiqu'il en soit, cette dyspnée a tendance à s'accroître progressivement.

B) - Les épisodes broncho-pulmonaires, à répétition sous la forme de toux, d'épisodes bronchitiques récidivants ou de "congestions pulmonaires" sont un caractère commun de cette anomalie. Ils étaient présents dans notre Obs. 31 jusqu'à l'âge de 2 ans. En fait, s'il peut s'agir de véritables infections pulmonaires du type congestions pulmonaires ou pneumonies, le plus souvent

il s'agit de poussées d'engorgement vasculaire par augmentation de la circulation pulmonaire avec stase favorisant des infections larvées. Le caractère bâtarde, apyrétique, trainant et récidivant de ces épisodes leur confère une certaine autonomie. Mais l'existence d'une matité importante de la base thoracique gauche, due à une compression du lobe inférieur gauche par la cardiomégalie selon TAUSSIG (225), peut en imposer pour une pneumonie sévère chez un nourrisson dyspnéique et légèrement cyanosé.

C) - La cyanose est fréquente dans cette cardiopathie congénitale même sans anomalie majeure associée, si bien que l'on pourrait avec EDWARDS classer cette anomalie dans le cadre des cardiopathies cyanogènes. En fait, la désaturation artérielle périphérique, presque constante, ne s'accompagne pas toujours de cyanose et, lorsque celle-ci existe, elle est habituellement modérée, n'apparaissant souvent qu'à l'effort ou au niveau des extrémités (lèvres et ongles). Sa fréquence est cependant assez grande si l'on tient compte de l'évolution totale de la maladie. Elle est notée 5 fois sur 6 pour WHITAKER (241), 2 fois sur 3 par SEPULVEDA (206) LUCAS et STEINBERG, 66 fois sur 69 cas par BURROUGHS (31). Sur nos 2 cas, 2 fois la cyanose existe dans l'histoire de nos malades.

Sa date d'apparition est assez caractéristique pour TAUSSIG de cette affection, car elle est habituellement absente à la naissance. Elle est cependant notée 14 fois sur 66 par BURROUGHS et le plus souvent elle s'installe avant 6 mois ou peu après (Obs. 31) ; parfois au bout de quelques années d'évolution (Obs. 24). Habituellement intermittente, à l'effort, au moment des cris ou transitoire, à l'occasion d'un épisode pulmonaire et disparaissant avec lui, elle peut être permanente en cas d'hypertension pulmonaire sévère avec résistances vasculaires pulmonaires augmentées diminuant le champ d'hématose ou bien en cas de défaillance cardiaque droite ; elle relève alors d'un mécanisme de stase (TAUSSIG).

Quoiqu'il en soit, c'est rarement devant une cyanose permanente que se discute le diagnostic de Retour veineux pulmonaire anormal total :

sur 506 cas de Dushane avec cyanose, 8 fois celle-ci relève de cette étiologie.

Lorsque la cyanose est présente, il y a généralement une polyglobulie de taux variable, non absolument parallèle à la cyanose, habituellement modérée. Elle était absente dans nos deux observations.

L'hippocratisme digital accompagne généralement la cyanose et la polyglobulie : comme ces dernières, il est habituellement modéré et tardif. Il n'a pas été noté dans nos deux observations.

Le syndrome cyanotique peut comporter encore :

- le squatting, absent dans nos observations, présent 1 fois sur 5 pour RIPPET. (197)

- les syncopes ou lipothymies, présentes dans notre obs. 31.

- l'hypotrophie qui peut être importante comme le cas de DALITH (59) où l'âge apparent de 12 ans coïncidait avec un âge chronologique de 22 ans. Tout dépend de l'équilibre des 2 shunts autant que de l'importance de la cyanose. Ce retard staturo-pondéral était noté dans la moitié des 20 cas de NADAS. (178)

L'examen objectif. Outre l'hippocratisme digital et le retard dans le développement physique avec aspect général volontiers chétif, malingre, la taille petite, le poids insuffisant (aspect absent dans nos observations), on peut noter une déformation thoracique qui est fréquente, soit congénitale (thorax en carène ou asymétrie thoracique) et associée à la cardiopathie ; soit absente à la naissance, elle peut se constituer progressivement. Il peut s'agir d'un bombement sternal avec rainure sous-jacente qui traduit l'effet de la dyspnée sur un thorax insuffisant et rigide du nourrisson, ou d'une saillie de l'hémithorax gauche plus ou moins prononcée, secondaire à la cardiomégalie sous jacente. Ces signes étaient absents dans nos observations.

Examen cardio-vasculaire :

- Le pouls est habituellement petit, et il faut souligner la fréquence relative avec laquelle des troubles du rythme ont été signalés, sous la forme

de crises de tachychardie sinusale ou supraventriculaire qui exagèrent la dyspnée et, si elles sont prolongées, sont responsables d'insuffisance ventriculaire droite.

- La tension artérielle trouvée normale dans nos observations est variable, mais le plus souvent abaissée, rattachée par la plupart des auteurs à une diminution du débit périphérique.

- L'examen du coeur révèle son hypertrophie. De pulsatilité exagérée, on peut percevoir un soulèvement systolique par contraction d'un ventricule droit hypertrophié ; le second bruit peut être palpable au foyer pulmonaire de même qu'un frémissement perçu au 2^{me} ou 3^{me} espace intercostal gauche.

En fait, tous ces signes sont inconstants et d'ailleurs, ils ne sont pas spécifiques de cette anomalie. L'auscultation peut être négative, en particulier durant les premières semaines de la vie.

- C'est exceptionnel, car le plus souvent il existe un souffle systolique. Ses caractères sont variables : il peut être rude, accompagnant le frémissement, siégeant dans le 2^{me} ou 3^{me} espace intercostal gauche d'où il irradie vers la pointe et dans le dos. Holo ou protosystolique, il traduirait pour TAUSSIG le passage de la veine fluide à travers la CIA au moment de la diastole auriculaire, donc au début de la systole ventriculaire. En fait, dans la majorité des cas (18 fois sur 20 cas de NADAS), et comme dans nos deux observations 24 et 31, il s'agit d'un souffle systolique doux, d'éjection pulmonaire d'intensité modérée, 2 à 3/6, entendu le long du bord gauche du sternum, plus particulièrement au niveau du 2^{me} ou 3^{me} espace intercostal gauche, sans frémissement. Cependant, un souffle bas situé au 4^{me} espace intercostal gauche entre la xiphoïde et le point cardiaque, peut être attribué à une insuffisance tricuspidiennne (KEITH), surtout s'il existe un contexte d'insuffisance ventriculaire droite (gros foie, distension des jugulaires).

- Une séméiologie diastolique est aussi souvent notée associée au souffle systolique précédent :

. soit qu'il existe une séméiologie pseudo mitrale de pointe, avec un roulement comme dans notre observation 31, rapportée à un rétrécissement tricuspide fonctionnel par augmentation du débit du coeur droit, comme on peut l'observer dans une CIA. Mais l'importance de ces signes diastoliques de sténose mitrale associés à la séméiologie de CIA peut faire évoquer le syndrome de LUTEMBACHER.

. soit qu'il existe un souffle mésodiastolique de moyenne fréquence ou un souffle présystolique siégeant au foyer pulmonaire où il accompagne le souffle systolique décrit précédemment. Ce souffle rencontré 15 fois sur 20 par NADAS et qui a été noté dans notre observation 24, serait évocateur pour ce dernier auteur du Retour veineux pulmonaire anormal total.

. Enfin un dernier souffle continu de type veineux a pu être entendu (4 fois sur 20 par NADAS) au 2^{me} espace intercostal gauche chez l'enfant, ou à droite du sternum suivant que le Retour veineux anormal se fait dans la veine innominée par une veine cave supérieure gauche ou directement dans une veine cave supérieure droite. Ce souffle serait dû aux turbulences du sang dans les grosses veines dilatées (TAUSSIG) et serait plus spécifique du Retour Total.

Les modifications des bruits ont été notés par différents auteurs (NADAS).

- l'éclat du 1^{er} bruit au bord inférieur gauche du sternum peut être le seul signe pseudomitral.

- le redoublement du 2^{me} bruit, bien que non noté dans nos deux observations, serait assez fréquemment observé, au foyer pulmonaire de même que l'éclat ch B2, traduisant l'hypertension pulmonaire.

- NADAS a pu remarquer et enregistrer un rythme à 3 ou 4 temps donnant l'impression d'un galop par l'adjonction d'un 3^{me} bruit, au 1^{er} bruit retardé et au 2^{me} bruit dédoublé.

Tels sont les signes auscultatoires dont aucun n'est constant et qui peuvent s'associer entre eux.

Le reste de l'examen clinique s'attachera à rechercher le gros foie qui peut dépasser de plusieurs travers de doigt le rebord costal, avec présence ou non du poulx veineux hépatique, la distension des jugulaires et les oedèmes des membres inférieurs. Ces signes s'observent au stade de la défaillance cardiaque et appartiennent davantage en propre au type suivant de retour veineux anormal.

II. - Le Retour veineux pulmonaire anormal total infradiaphragmatique.

- Il présente en effet dans l'ensemble, un tableau clinique tout différent (obs. 33).

- Ce n'est pas une affection fréquente. Depuis le 1er cas décrit par GOHN en 1916, 37 cas ont ensuite été rapportés dans la littérature par HASTREITER (117), dont 17 sans malformations intracardiaques complexes et incompatibles avec la vie (JOHNSON). Notre cas (obs. 33) comportait des malformations majeures associées.

Le tableau clinique particulier s'explique par l'obstruction veineuse fréquente du tronc veineux pulmonaire commun s'ajoutant aux conditions anatomiques, représentées par l'interposition du réservoir hépatique entre les veines pulmonaires et le coeur. Deux conséquences : l'hépatomégalie et l'insuffisance cardiaque rapide avec oedème pulmonaire, stase importante alors que le coeur est peu augmenté de volume. La dyspnée et la cyanose importante existent comme dans notre observation 33, dès la naissance et augmentent avec l'effort (PARSONS et COLL), par sténose du tronc veineux pulmonaire sous l'influence de l'augmentation de pression intrathoracique. Cette cyanose persistera pendant toute la vie brève de l'enfant. Les signes digestifs sont sévères et constants, anorexie, vomissements ; l'hématémèse par varices oesophagiennes, ou gastriques, est un signe particulier évoquant le retour veineux pulmonaire total à l'étage infradiaphragmatique. (Un cas de LAURENCE (142) : drainage

des veines pulmonaires dans une veine gastrique, un cas de CIBSON (101): drainage dans la veine porte).

L'examen clinique, dans cette variété, est pauvre en dehors d'un gros foie, et des signes périphériques d'insuffisance cardiaque (oedèmes des membres inférieurs, jugulaires distendues). L'auscultation en particulier, peut être négative comme dans notre observation 33. Elle révèle un souffle systolique d'éjection pulmonaire dans 50 % des cas seulement, avec un 2^{me} bruit pulmonaire augmenté. Le coeur est rapide, de taille normale.

L'apparition rapide d'une défaillance cardiaque fait que cette variété rare n'est reconnue le plus souvent qu'à un examen anatomique d'autopsie. C'est la seule malformation dans laquelle les défaillances cardiaques sont responsables d'oedèmes des membres inférieurs, d'un gros foie, alors qu'il n'y a pas de cardiomégalie ni cliniquement, ni radiologiquement.

VI. - L'ELECTROCARDIOGRAMME

L'Electrocardiogramme est normal à la naissance (DUSHANE) et il peut rester normal durant le 1er mois de la vie. Ces réserves étant faites, l'électrocardiogramme est toujours perturbé dans un Retour veineux pulmonaire anormal total et son aspect est pratiquement identique quelque soit le niveau du Retour veineux anormal. Il se développe, en effet, rapidement une surcharge ventriculaire droite, de type systolique ou le plus souvent diastolique. L'hypertrophie ventriculaire droite se constitue ensuite de façon constante. Ainsi les modifications rencontrées sont représentées par :

1) - Une déviation axiale droite, de degré variable, pratiquement constante se situant entre $+ 90$ et $+ 130^{\circ}$. Elle était respectivement de $+ 120^{\circ}$ et $+ 90^{\circ}$ dans nos deux observations 24 et 31. Les courbes de QRS, dans le plan frontal, apparaissent sur le Vectocardiogramme, pratiqué par DUSHANE (77) dans 12 cas de Retours veineux pulmonaires anormaux totaux, dirigés dans le sens horaire, avec la plus grande partie de la courbe au-dessous du point isoelectrique. Cet aspect électrique est semblable à celui décrit dans les CIA du type ostium secundum.

2) - Le Bloc de Branche droit est de degré variable, complet ou le plus souvent incomplet comme dans nos trois observations.

3) - Les ondes positives sont d'amplitudes élevée, avec troubles de la repolarisation dans les précondiales qui traduisent la surcharge diastolique ou l'hypertrophie droite. On rencontre ainsi les aspects habituels suivant :

- Soit, image qR en V1 associé à des signes d'hypertrophie ventriculaire droite : 4 fois sur 12 pour DUSHANE, dans 89 % des cas de KEITH, mais tous les malades de ce dernier auteur étaient âgés de moins de 2 ans.

- Soit, surcharge diastolique du ventricule droit (comme dans notre observation 24 et rencontrée 9 fois sur 12 cas de DUSHANE) avec possibilité d'hypertrophie ventriculaire droite systolique associée, 5 fois sur les 9 cas précédents de DUSHANE.

- Soit, enfin, surcharge systolique seule (3 fois sur 12 de DUSHANE). Il en était ainsi dans notre observation 31.

4) - L'hypertrophie auriculaire droite avec amplitude de l'onde P augmentée en D 3 et D 2 ou un aspect diphasique de l'onde P en V1, est souvent rencontrée. Elle serait quasi constante dans les Retours supradiaphragmatiques, absente en cas de Retour infradiaphragmatiques pour GUNTHEROTH (110).

Cette augmentation d'amplitude de l'onde P, du type pulmonaire ou congénital, est importante selon MORALES (170) pour distinguer le Retour total d'une CIA. Elle était notée dans la plupart des cas rapportés par cet auteur, qui la rattache à la désaturation artérielles périphérique.

D'autres modifications de l'onde P ont été décrites en rapport avec un Retour veineux anormal : tel le "Fadding p" dans un cas de COSTEAS (54) qui comportait un Retour veineux subtotal, une large CIA, une petite CIV.

5) - L'electrocardiogramme permet enfin d'analyser les troubles de conduction auricuventriculaires qui sont rares et les troubles du rythme. Dans 50 % des cas de MORALES, il y avait un bloc auriculo ventriculaire du 1er degré (étude de 8 cas) mais le rythme reste le plus souvent sinusal.

Ainsi la tria de : Bloc de bronche droit incomplet, déviation axiale droite, hypertrophie ventriculaire droite est assez constante. Pour TAUSSIG, une déviation axiale droite extrême ou une hypertrophie ventriculaire droite sans cyanose doit être considérée comme suggestive d'un Retour veineux pulmonaire anormal total.

En fait, cet argument n'est pas décisif, le Retour veineux pulmonaire anormal total publié par CHAPTAL (46) avait une déviation axiale gauche, de même qu'un cas rapporté par BURCHELL (36) et un cas de MORALES (170) où il existait sur l'ECG une hypertrophie biventriculaire et, à la vérification d'autopsie, une hypertrophie de la paroi ventriculaire gauche.

Enfin, ces modifications électriques, pour être assez constantes ne sont pas spécifiques puisqu'elles peuvent être réalisées par une CIA du type ostium secundum particulièrement chez le grand enfant ou chez l'adulte. (SEPULVEDA).

L'électrocardiogramme est donc d'un intérêt diagnostique certain mais limité dans cette anomalie. Il traduit, par contre l'importance du trouble hémodynamique.

VII. - EXAMEN RADIOLOGIQUE

C'est un examen capital car il permet, dans un certain nombre de cas (1 fois sur 2 environ), d'évoquer fortement le diagnostic de drainage veineux pulmonaire anormal total, quand celui-ci se fait dans une "veine cave supérieure gauche persistante" rejoignant l'oreillette droite par l'intermédiaire de la veine innommée gauche et de la veine cave supérieure. Ce retour veineux réalise avec le coeur une "image en 8" comme dans l'observation 24.

Cependant, dans tous les cas, il existe des signes traduisant une augmentation de la circulation pulmonaire et un gros coeur.

A) - L'hypervascularisation pulmonaire s'accompagne d'une diminution de la transparence pulmonaire, avec accentuation des empreintes vasculaires, aussi bien artérielles que veineuses. A l'examen radioscopique, les hiles sont élargis et pulsatiles, les artères pulmonaires dilatées, opaques et l'on peut suivre leurs branches de division très loin dans le parenchyme pulmonaire ; l'artère pulmonaire gauche peut être masquée par l'ombre cardiaque et sera mieux visible en OAG.

B) - Le coeur est augmenté de volume, avec arc moyen gauche saillant et pulsatile correspondant au tronc de l'artère pulmonaire. Cette dilatation cardiaque est particulièrement nette chez le nourrisson et le jeune enfant où elle constitue le principal signe du Retour total.

Cette cardiomégalie apparaît dès les premiers mois de la vie et intéresse surtout les cavités droites. Le contour inférieur droit du coeur correspond à l'oreillette droite dilatée et déborde largement dans le champ pulmonaire droit. Le contour inférieur gauche, convexe dans son ensemble, traduit un ventricule droit augmenté de volume surtout au niveau de l'infundibulum dont la dilatation peut masquer l'artère pulmonaire, pourtant élargie anatomiquement. Les cavités gauches sont de petite dimension et l'aorte, en position normale, est de taille réduite. En oblique antérieure, droite, le

ventricule droit fait saillie en avant alors que l'oreillette gauche ne dévie pas l'oesophage imprégné de baryte. Elle apparaît même de petite taille, signe sur lequel insistent les auteurs brésiliens.

Cette cardiomégalie, chez le nourrisson peut être rapidement progressive en quelques semaines ou quelques mois, lorsque le Retour veineux total s'accompagne d'un foramen ovale minuscule qui tend à se fermer ; le bord gauche du coeur peut alors atteindre la paroi latérale du thorax.

C) - Mais, chez le grand enfant ou l'adulte jeune, le contour du coeur est plus net et c'est dans ces conditions que l'on peut rencontrer l'image la plus typique du drainage veineux pulmonaire total.

Il s'agit d'une opacité médiastinale supérieure, surmontant l'opacité cardiaque, élargie, débordant à droite et à gauche le pédicule vasculaire. Cette ombre est moins dense que le coeur et les gros vaisseaux : ses contours sont réguliers et ovoïdes, elle est le siège de battements qui ne sont pas synchrones des battements artériels, ce que peut préciser la radiokymographie. L'ensemble de cette image décrit avec le coeur, l'aspect "en 8 de chiffre". (SNELLEN et ALBERS).

Décrite semble-t-il pour la première fois par TAUSSIG (1947), les dénominations varient pour désigner cet aspect radiologique : "l'image en 8", "en bonhomme de neige", par SNELLEN (212), "en cimier de casque", en "haltère" par GARDNER et ORAM (98), "en pain de ménage" par WHITAKER, (241), "en moustache médiastinale" par KEITH (134).

Dans cette ombre, le bord droit est constitué par la veine cave supérieure dilatée et parfois saillante en dehors, elle reçoit, à ce niveau, le sang de la veine innominée gauche. Son bord gauche est formé par la veine cave supérieure gauche persistante, qui reçoit le tronc commun des veines pulmonaires ou leur abouchement séparé, et qui se recourbe vers le haut pour participer à la constitution de la veine innominée gauche.

Cet aspect radiologique, très évocateur, n'est cependant pas pathognomonique. Des erreurs d'interprétation dues à de fausses images peuvent apparaître chez le nourrisson lorsque la radiographie thoracique est prise en expiration forcée, ou lors des cris (BRUWER). Un drainage partiel gauche peut donner le même aspect en se drainant dans une "veine cave supérieure gauche persistante", et la présence de celle-ci n'est pas synonyme d'un Retour veineux pulmonaire anormal (FRIEDLICH). De plus, ce signe serait d'apparition tardive pour la plupart des auteurs. KEITH (134) écrit que cet aspect caractéristique prend quelque temps pour se développer et qu'il est absent, en général, avant 4 mois. NADAS (178) ne l'a pas observé avant l'âge de 4 ans.

En fait, ce signe est précoce selon BRETON (28) et peut s'observer chez le nourrisson. Il est seulement plus difficile à rechercher et exige pour sa mise en évidence des clichés peu pénétrés, de bonne qualité, pris en inspiration profonde. Enfin, une certitude supplémentaire peut être fournie par le profil strict (BRETON). La superposition des deux veines caves supérieures donne une ombre caractéristique en virgule qui surplombe l'oreillette droite.

Cette image pathognomonique "en 8 de chiffre" s'accroît selon BLUMENTHAL avec le temps, parallèlement à l'augmentation du débit dans la petite circulation.

Mais dans les autres cas de Retour anormal total qui ne sont pas du type supracardiaque, il peut n'exister aucune particularité radiologique.

Cependant, dans les Retours rétrocardiaques, une forte saillie du bord gauche débordant dans sa partie supérieure pour former une ligne presque horizontale jusqu'à la paroi thoracique a été décrite par GOTT : c'est l'aspect en caisse ("box like") rencontré 12 fois sur 18 par cet auteur. Il était absent dans notre observation 31 de Retour dans le sinus coronaire. Cet aspect n'est d'ailleurs pas absolument caractéristique, il peut être observé dans d'autres malformations congénitales.

En cas de retour infracardiaque, le diagnostic radiologique est difficile car la silhouette cardiaque est normale et le coeur droit n'est généralement pas dilaté (DARLING). Mais alors, l'aspect radiologique pulmonaire traduit une stase veineuse et lymphatique importante donnant un aspect réticulé des deux champs pulmonaires, produit par un conglomérat d'opacités de taille irrégulière, en général assez fines. L'aspect ainsi réalisé est celui du poumon brouillard, noyant les bords du coeur, avec stries de KIERLEY comme dans le poumon mitral.

Cet aspect radiologique bien décrit par JOHNSON (125), HARRIS (115), LEVIN (147), LUCAS (153), est pathognomonique pour SMITH (210) d'un Retour infradiaphragmatique. Il traduit la gêne de la circulation veineuse pulmonaire de retour, avec souvent obstruction du tronc veineux principal. De même, une sténose de la veine verticale anormale, dans la variété supracardiaque, peut donner la même image radiologique (KAUFMAN), notamment quand cette veine pulmonaire commune passe entre la bronche souche gauche et l'artère pulmonaire gauche. Cette pince crée une sténose, avec parfois dilatation poststénotique de la veine anormale.

Cet aspect radiologique pulmonaire est souvent rencontré dans d'autres circonstances de stase veineuse pulmonaire. LUCAS le signale dans le coeur triatrial, l'atrésie veineuse pulmonaire ou mitrale, la sténose des veines pulmonaires.

Dans tous les cas, des tomographies thoraciques (PALITH) sont utiles particulièrement pour ces observations où la morphologie cardiaque est sub-normale. Elles doivent être pratiquées en plusieurs plans, et elles ne montrent bien que les veines pulmonaires anormales droites.

Cependant, pour les retours veineux pulmonaires rétrocardiaques (face postérieure de l'oreillette droite et du sinus coronaire) les tomographie frontales combinées aux tomographies obliques, peuvent fournir des renseignements intéressants en mettant en évidence, soit une image vasculaire anormale se jetant dans une oreillette droite très dilatée, soit l'absence de

veines pulmonaires normales arrivant dans l'oreillette gauche, celle-ci apparaissant anormale par sa très petite taille. Ces données ont été analysées et bien précisées par DALITH et NEUFELD (59).

CATHETERISME. -

Le cathétérisme intracardiaque a un double but :

a) affirmer un diagnostic qui a pu être suspecté par les données cliniques et radiologiques. Les données du cathétérisme permettent à leur tour de pratiquer une angiographie qui sera orientée et en général décisive pour le diagnostic anatomique précis.

b) apprécier le retentissement hémodynamique de la malformation, dont on tiendra compte avant de poser une indication opératoire éventuelle.

Il est pratiqué, chez le nourrisson, par voie saphène interne, dont les dimensions permettent l'introduction d'une sonde de cathéter d'un gros calibre, nécessaire pour l'angiographie dans un 2^{me} temps. Chez le plus grand enfant, il sera fait par une veine du bras droit ou gauche selon le type anatomique suspecté du Retour veineux anormal.

Les données du cathétérisme ne sont pas négligeables dans cette forme de Retour veineux anormal; elles permettent l'étude :

- des pressions
 - du Trajet de la sonde
 - de l'oxymétrie
 - des Courbes de dilution,
- que nous envisagerons successivement.

I) L'étude des pressions a peu d'intérêt diagnostique bien qu'elle permette de mieux repérer l'emplacement de la sonde.

Elle montre habituellement une hypertension modérée du ventricule droit et de l'Artère pulmonaire. La pression systolique du ventricule droit se situe approximativement autour de 60 mmHg, comme dans notre observation 24, alors qu'elle était de 40 dans notre observation 31, avec un gradient de pression VD - AP (65 - 30) : 35 mm Hg créant ainsi un gradient fonctionnel modéré.

Mais les résultats des pressions sont variables : peu élevées dans les formes bien tolérées, importantes chez le nourrisson où les formes symptomatiques s'accompagnent d'une hypertension qui est constante.

En cas de forte désaturation périphérique, le calcul des résistances pulmonaires est important car leur augmentation constitue une contreindication opératoire (BURROUGHS).

2) L'étude du trajet de la sonde est ici d'un intérêt secondaire contrairement à l'intérêt capital de son étude dans les Retours veineux partiels.

a) Cependant le cathéter peut passer dans une connection veineuse anormale :

. soit dans une veine cave supérieure gauche, après introduction de la sonde par le bras gauche, conduisant à l'oreillette droite par l'intermédiaire du sinus coronaire par exemple.

. soit dans la veine cave supérieure droite, très dilatée dans laquelle le cathéter peut s'enrouler ou conduire facilement à la veine innommée, puis la veine cave supérieure gauche. C'est le cas de notre observation 24, après introduction de la sonde par le bras droit. Les deux poumons peuvent ensuite être cathétérisés sans que la sonde de cathéter pénètre dans le coeur : en particulier, le passage du cathéter dans le poumon gauche, à partir de la veine du bras droit, sans passer par le coeur, est fortement suggestif d'une veine cave supérieure gauche (WHITAKER).

b) La CIA est habituellement cathétérisée comme dans nos deux observations 24 et 31 : cependant comme le type de CIA habituel est représenté par un Foramen ovale persistant, ce dernier est plus facilement explorable par la veine cave inférieure abordée par voie saphène. Le passage de la pointe du cathéter dans l'oreillette gauche est en effet facilité par l'hypertrophie de la valvule d'Eustachii.

Mais l'identification de la cavité auriculaire gauche est difficile, en raison de son exigüité qui gêne la mobilité de la pointe du cathéter, et en

l'absence de voie de sortie dans une veine pulmonaire qui pourrait servir de moyen de repère. Aussi deux erreurs peuvent-elles se produire : soit qu'un sinus coronaire dilaté, dans lequel arrivent anormalement les veines pulmonaires, puisse être confondu avec une oreillette gauche, soit qu'un simple foramen ovale, cathétérisé apparemment sans difficulté comme dans notre observation 31, puisse être considéré comme une CIA vraie et isolée ; dans les deux cas, un Retour veineux anormal total, s'effectuant dans le sinus coronaire et non suspecté cliniquement, pourra alors passer inaperçu.

3) L'Oxymétrie doit compléter l'étude du trajet de la sonde, les données oxymétriques étant à elles seules beaucoup plus caractéristiques de cette anomalie.

Le signe principal est en effet représenté par l'hyperoxygénation du sang cardiaque droit, de niveau variable selon la forme anatomique, mais très intense, éliminant ainsi la simple communication interauriculaire, et les Retours veineux partiels.

a) Cette hyperoxygénation, dans les cas les plus fréquents de Retour veineux anormal supracardiaque, commence dans la partie haute de la veine cave supérieure et reste ensuite élevée jusque dans les cavités droites, et l'artère pulmonaire. Il en était ainsi dans notre observation 24 où les volumes d'oxygène dans la veine cave supérieure gauche, la veine cave supérieure droite haute et basse étaient trouvés aux environs de 16 volumes (86 %) ainsi qu'au niveau de l'Artère pulmonaire : soit une augmentation du taux d'oxygène dans ces cavités de plus de 4 volumes. Il est donc important d'effectuer des prélèvements étagés dans les veines caves et le coeur droit, pour comparer au besoin les résultats de l'oxymétrie avec ceux d'un échantillon sanguin pris au niveau du bras par exemple, ou de la veine sous clavière.

Dans ce type anatomique de Retour veineux anormal, c'est donc au niveau de la veine cave supérieure que la saturation oxygénée est maximum, donnant au sang prélevé un aspect rutilant, avec des taux de saturation pouvant atteindre 93 à 95 % (87 % dans notre observation 24).

Théoriquement, ce taux d'oxygénation élevé doit être trouvé identique dans les cavités droites, l'artère pulmonaire et l'aorte ou l'artère fémorale puisque le sang de la circulation systémique provient de l'oreillette droite. Cette tendance à l'égalisation des saturations aortique et pulmonaire est fortement suggestive d'un Retour total, de même que l'énorme gradient de saturation qui est retrouvé entre les veines caves supérieure et inférieure la désaturation de celle-ci étant extrême. Cependant, cette égalisation de saturation oxygénée du sang pulmonaire et aortique est assez théorique car il faut tenir compte des shunts préférentiels qui peuvent modifier les chiffres réels, comme insiste RIPPET (117). C'est ainsi que la veine cave inférieure se draine de façon préférentielle vers les cavités gauches en y apportant donc un contingent de sang désaturé. Ceal est vrai qu'il s'agisse d'un Foramen ovale perméable où l'hypertrophie de la valvule d'Eustachi reproduit en partie le schéma de l'hémodynamique foetale ou qu'il s'agisse d'une CIA vraie, comme l'ont montré BEDFORD et SELLORS (15), dans des CIA isolées, avec shunt veino-artériel, et SILVER, KIRKLIN et WOOD (136) dans les CIA expérimentales. Ainsi, la saturation oxygénée pulmonaire peut être supérieure à celle du sang périphérique et, au niveau de l'oreillette droite, les résultats peuvent subir également des variations suivant l'importance du mélange des deux sangs, tandis qu'au niveau de l'oreillette gauche, le sang peut être moins saturé en oxygène que celui de l'oreillette droite. Cette différence, apparemment paradoxale, ne se rencontre que dans cette variété de cardiopathie.

b) Dans les autres variétés anatomiques de Drainage anormal total, si les données du cathétérisme sont identiques en ce qui concerne l'oxymétrie, le diagnostic par cette méthode du type anatomique en cause est difficile, sinon impossible.

Ainsi le diagnostic précis du Retour total direct dans l'oreillette droite ou la veine cave supérieure est impossible en l'absence d'angiographie. Celle-ci doit confirmer si le Retour veineux pulmonaire est bien total (comme peuvent le suggérer les données de l'oxymétrie) en apportant des précisions anatomiques.

Le Retour total dans le sinus coronaire peut être de diagnostic assez facile quand il s'effectue par l'intermédiaire d'une veine cave supérieure gauche drainant toutes les veines pulmonaires dans l'oreillette droite, à travers le sinus coronaire. Mais cette variété est rare ; un cas de LOWNING (71) a été ainsi reconnu. Si le cathétérisme est fait par le bras droit, la sonde de cathéter traverse successivement la VCS, l'OD, le sinus coronaire, la "VCSG". Par le bras gauche, le passage peut s'effectuer dans la "VCSG", le sinus coronaire, l'OD. Dans les deux cas, l'oxymétrie révèle une saturation oxygénée très élevée et à peu près identique dans ces différents points traversés.

Mais dans les cas les plus fréquents d'abouchement direct des veines pulmonaires dans le sinus coronaire, sans veine cave supérieure gauche intermédiaire, comme dans notre observation 31, les données du cathétérisme peuvent être insuffisantes pour plusieurs raisons conjuguées. Le trajet de la sonde n'est pas explicite car même s'il est anormal, il est d'interprétation difficile : une veine pulmonaire cathétérisée a pu l'être à travers une CIA ou par l'intermédiaire du sinus coronaire ; et dans ce cas s'agit-il d'un tronc veineux pulmonaire commun ou d'une seule veine pulmonaire, les autres veines pouvant s'aboucher dans l'oreillette droite, par exemple, et ne pas être cathétérisées.

De plus, les veines pulmonaires aberrantes non cathétérisées restent méconnues et la découverte d'une autre anomalie, une CIA par exemple, peut paraître suffisante pour expliquer les troubles : c'est ce qui s'est produit dans notre observation 31.

Le Retour infracardiaque n'avait pas été cathétérisé jusqu'à HASTREITER (117) ; le cathétérisme permet facilement dans cette variété de préciser le siège du shunt gauche droit total, à l'arrivée de la veine cave inférieure. En cas d'obstruction du tronc veineux commun, la saturation artérielle périphérique est très basse.

Aussi, dans tous les cas, les données de l'oxymétrie restent capitales, non pas tant pour l'importance du shunt gauche qu'elles révèlent mais

par l'existence d'une hyper oxygénation des cavités droites, égale ou même quelquefois supérieure à celle des cavités gauches.

Encore faut-il que la clinique et en particulier l'examen radiologique, s'il révèle une image en 8 évocatrice, puisse orienter vers le diagnostic de Retour total pour guider le cathétérisme et en particulier les points de prélèvement. Ceux-ci doivent cependant être effectués de façon systématique non seulement dans les différentes cavités du coeur, mais aussi dans les veines caves, loin du coeur et à la périphérie. Les caractéristiques du Retour total, même non soupçonné, peuvent ainsi apparaître et elles permettent alors de guider l'angiographie qui précisera le siège du shunt et sa cause.

Si les données de l'oxymétrie sont donc dans tous les cas évocatrices d'un Retour total, elles ne sont pas cependant pathognomoniques de cette anomalie : une cause d'erreur est représentée en effet par le cas de l'oreillette unique où il existe la même saturation oxygénée. C'est dans ce cas que l'Electrocardiogramme peut aider le diagnostic différentiel, suivant l'axe électrique. Celui-ci est droit dans le Retour total gauche dans l'oreillette unique. (DUSHANE, WEILDMAN, KIRKLIN).

4) Les autres données du cathétérisme :

a) Le cathétérisme permet de calculer l'importance de la circulation pulmonaire, en général 3 à 4 fois supérieure à la circulation systémique.

b) Il permet la phonocardiographie endocavitaire, en fait de peu d'intérêt car l'enregistrement d'un souffle systolique dans le tronc de l'Artère pulmonaire n'a rien de pathognomonique : il traduit seulement l'augmentation de débit pulmonaire et accompagne un gradient de pressions entre ventricule droit et artère pulmonaire.

c) Il permet, enfin, de pratiquer les courbes de dilution.

L'étude des Courbes de dilution mérite une mention spéciale .

Les travaux nombreux de WOOD, BURCHELL, SWAN, (222) et de l'équipe la MAYO CLINIC, ont montré tout le parti qu'il est possible de tirer, pour le diagnostic des Retours veineux anormaux, de la détection du passage d'un produit coloré dans le courant circulatoire.

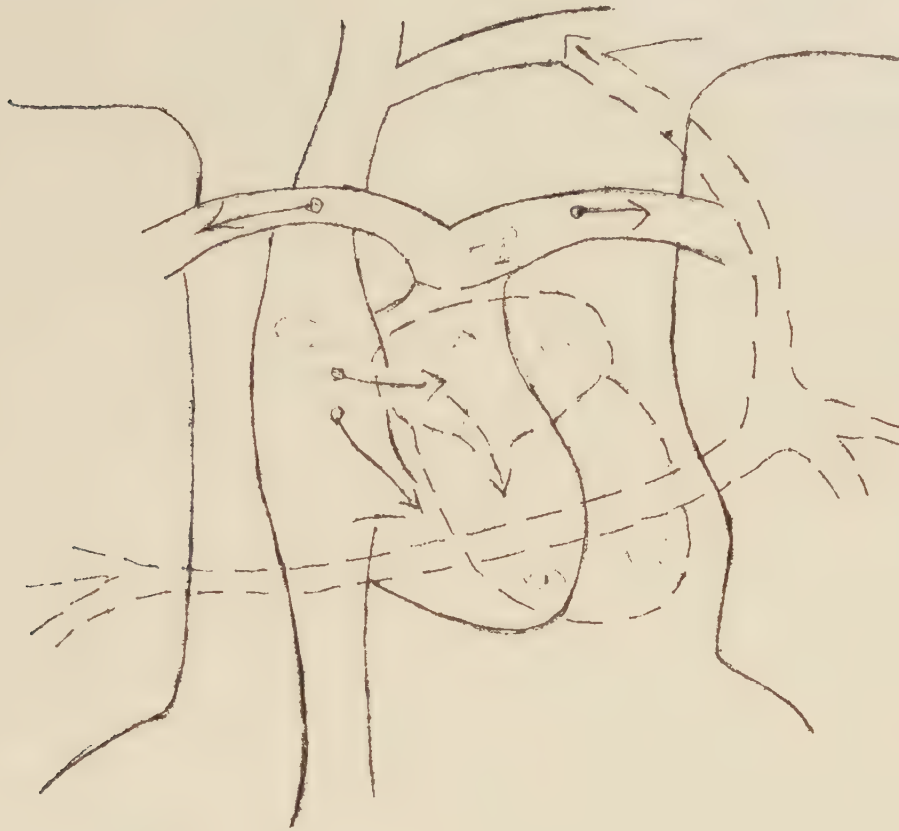
La supériorité du traceur coloré, par rapport aux produits radio-actifs détectés par le compteur Geiger, est manifeste du fait d'une simplification technique. Cette méthode est d'utilisation pratique et courante dans les laboratoires de cardiologie équipés. Elle apporte au cathétérisme des données qui complètent celles de l'étude des gaz du sang, ces données étant aussi significatives, et même plus sensibles que ces dernières.

Nous n'avons pas utilisé les courbes de dilution dans nos cas de Retours anormaux totaux car cette méthode n'était pas encore d'utilisation courante dans nos services à l'époque de ces observations, et le seul cas de diagnostic clinique difficile qui aurait pu bénéficier de cette technique est notre observation 31.

Aussi, nous indiquerons la méthode de cette technique dans le chapitre des Retours partiels, et nous mentionnerons ici seulement les résultats que l'on peut obtenir dans les cas de Retours totaux. Disons cependant, dès à présent, que ces courbes de dilution sont pratiquées de façon sélective dans les cavités cardiaques et que les tracés obtenus après injection d'un indicateur coloré présentent 3 segments : 1) Temps d'apparition (TA) qui mesure la durée de circulation de colorant pour parvenir au point de recueil (artère périphérique ou lobule de l'oreille), 2) temps de concentration (TC), puis 3) de disparition (TD) du colorant, ce dernier étant interrompu par la recirculation. Chez le sujet normal, les courbes réalisées dans les différentes cavités sont superposables, au temps d'apparition près, qui dans l'OD est plus long de 3 à 4 secondes que celui recueilli à partir de l'OG (correspondant au temps de circulation pulmonaire).

Dans un retour veineux pulmonaire anormal total (figure 8), la principale caractéristique des courbes de dilution obtenues par l'injection du colorant dans l'oreillette droite, est la mise en évidence d'un shunt droit-gauche, c'est à dire que l'on observe sur la courbe un pic précoce objectivant ce shunt et superposable à celui obtenu à partir d'une injection dans l'oreillette gauche. De plus, quel que soit le lieu d'injection dans les cavités ~~droite~~ on observe sur la courbe de dilution les caractéristiques d'un shunt gauche-droit : c'est à dire la diminution de la concentration maximale et l'augmentation du temps de disparition. Les courbes obtenues dans le cas d'une oreillette unique sont identiques et il n'est pas possible par ce seul procédé de distinguer les deux anomalies.

Figure 3 : Courbes de dilution dans un Retour pulmonaire total



Compa rer les temps d'apparition (TA) et de disparition (TD) sur les courbes obtenues successivement après injection du colorant dans l'oreillette droite (CD) l'artère pulmonaire (AP) le ventricule droit (VD).



et la seule courbe normale obtenue à partir du ventricule gauche (VG)

IX ANGIOGRAPHIE

L'angiographie occupe une place de choix dans tous les cas de Retours veineux pulmonaires anormaux. Elle permet, non seulement le diagnostic des cas qui ont pu être suspectés par les données cliniques et radiologiques, mais elle a surtout l'avantage de fournir au chirurgien des renseignements morphologiques, pour tous les cas dépistés par le cathétérisme.

Les premières tentatives réalisées dans ce domaine, à propos de Retours totaux furent des échecs, probablement en raison d'une technique insuffisante. Il y avait une diffusion trop grande du produit de contraste après son entrée dans les veines caves (GOTT, 1956).

Cependant, cet examen, fait dans de bonnes conditions, est d'un intérêt tout particulier. Il complète les données du cathétérisme, puisqu'il permet une étude anatomoradiologique précise de la malformation ainsi que l'étude de la physiologie fonctionnelle de chaque cas.

I - LA TECHNIQUE utilisée est actuellement celle de la série minutée de 4 à 6 clichés par seconde, avec l'appareil de SCHONANDER, qui permet la prise de clichés simultanément de face et de profil. Mais ce sont toujours les clichés de face qui sont les plus démonstratifs. Il faudra tenir compte de la rapidité d'évacuation du produit opaque en centrant la sériographie sur le moment d'apparition probable des images de Retours veineux. Le produit de contrôle utilisé est un produit iodé dont la quantité varie avec l'âge du sujet, son poids et également selon la voie d'injection utilisée.

Suivant le lieu d'injection du produit opaque, deux techniques sont possibles :

1) L'angiographie veineuse simple, selon la technique originale de ROBB et STEINBERG, a pour elle sa simplicité. Pratiquée au niveau d'une veine du bras gauche de préférence, ou chez l'enfant par voie saphène ou par la jugulaire externe, elle est de réalisation facile et a permis à de nombreux auteurs :

GRISHMAN (108), MAC KUSIK (154), SEPULVADA (206), le diagnostic de Retour veineux anormal. Mais cette méthode a l'inconvénient d'une trop grande diffusion du produit opaque et elle donne une mauvaise imprégnation des veines pulmonaires, au temps gauche. De plus, les images obtenues sont souvent impossibles à lire en raison des superpositions qui empêchent d'analyser la topographie des veines pulmonaires. C'est pourtant cette méthode qui a été le plus souvent employée par GOTT (105), SEPULVADA, STEINBERG (219) et ROWE (201). La description, par les auteurs, de signes surtout indirects traduit l'insuffisance de cette méthode.

2) L'angiographie sélective dans les cavités du coeur et les gros vaisseaux est réalisée au cours du cathétérisme. Elle nécessite une quantité moindre de produit opaque : d'où l'intérêt de son utilisation, en particulier dans les cas de Retours totaux où l'angiographie veineuse n'est pas sans danger, car il s'agit souvent de sujets jeunes, plus ou moins cyanosés (GARDNER signale un décès, après une angiographie chez un enfant de 18 mois porteur d'un Retour total). L'angiographie sélective doit être réalisée avec une sonde de gros calibre qui permet l'injection à gros débit du produit opaque. L'introduction de cette sonde pose des problèmes chez l'enfant ; il peut être nécessaire d'utiliser chez lui la voie saphène qui permet par contre un abord moins facile de l'artère pulmonaire que par la voie brachiale.

Cette méthode sélective est actuellement préférée par la plupart des auteurs. C'est aussi celle qui a été le plus souvent employée dans nos observations

II - LES RESULTATS sont variables suivant la méthode utilisée et suivant le type anatomique du Retour veineux. Nous séparons dans cette étude les deux variétés de Retours veineux anormaux, partiels et totaux pour ne parler ici que des Retours totaux.

Les données de l'angiographie sont variables suivant le trajet anatomique du Retour total ;

1) Dans les cas de Retour veineux anormal supracardiaque par une veine cave supérieure gauche persistante, l'angiographie veineuse simple faite par le bras gauche, montre successivement : une "veine cave supérieure gauche" dilatée, la veine innominée gauche, la veine cave supérieure droite élargie. Les cavités droites apparaissent ensuite élargies (surtout l'oreillette droite) puis une CIA traduit le shunt auriculaire droit gauche avec opacification d'une petite oreillette gauche, sans dilution du produit de contraste dans cette cavité, ce qui signifie l'absence de sang veineux pulmonaire à ce niveau. Enfin l'opacification simultanée du coeur droit et gauche est suivie également de celle simultanée d'une aorte plutôt petite et d'une artère pulmonaire large (LUAS). Ainsi l'angiographie ne fait que confirmer l'image en 8 visible sur la radiographie simple, mais elle est plus démonstrative que cette dernière, surtout chez l'enfant.

Au temps du Retour veineux pulmonaire, il est possible de voir un tronc commun rétro-cardiaque que draine toutes les veines pulmonaires droites puis gauches avant de rejoindre la veine cave supérieure gauche, et à nouveau la veine cave supérieure droite et le coeur droit. Mais même dans ces cas, l'angiographie veineuse faite par voie brachiale ou dans la veine cave supérieure gauche, donne, en raison de la dilution du produit et de la superposition des images, des résultats qui peuvent être imprécis.

L'angiographie sélective dans l'artère pulmonaire par une sonde de gros calibre, permet un remplissage massif du Retour veineux pulmonaire, succédant à un véritable embol opaque et donne de bien meilleures images qui ne servent, d'ailleurs, dans ces cas, qu'à préciser les détails anatomiques. Dans notre observation 24, c'est cette méthode sélective d'angiographie qui a été utilisée.

2) En cas de Retour total dans l'oreillette droite, ou la veine cave supérieure droite, l'angiographie veineuse peut ne pas mettre en évidence,

de façon directe, l'image du Retour veineux pulmonaire. Le plus souvent, il apparaît un signe indirect de grande valeur, rapporté par SEPULVADA, LUKAS et STEINBERG (206). C'est un défaut de remplissage ou une lacune, au niveau de l'abouchement des vaisseaux anormaux. Cette image lacunaire, au sein de l'opacification uniforme des gros vaisseaux veineux est due à l'apport tumultueux du sang veineux pulmonaire qui se heurte au liquide de contraste, le dilue et maintient ainsi la clarté de cette région. Puis, sur les clichés plus tardifs, au stade d'opacification des veines pulmonaires, on peut voir ces dernières aboutir au point précis du défaut de remplissage, faisant ainsi la preuve de leur abouchement anormal à ce point. Mais, même dans ces cas, l'angiographie faite dans l'Artère pulmonaire donne une image directe de Retour veineux pulmonaire de meilleure qualité.

3) En cas de Retour total dans le sinus coronaire, l'angiographie veineuse est souvent insuffisante sauf dans le rare cas où le Retour veineux se fait dans l'oreillette droite par l'intermédiaire d'une veine cave supérieure gauche et du sinus coronaire. Il peut, alors, être mis en évidence de façon immédiate par une angiographie faite par le bras gauche. Mais, le plus souvent, le retour veineux total se fait de façon directe dans le sinus coronaire, et l'angiographie veineuse simple, comme dans notre observation 31, peut ne pas permettre le diagnostic du fait d'une superposition d'images et surtout d'une imprégnation insuffisante des images veineuses. L'Angiographie sélective dans le tronc de l'Artère pulmonaire aurait pu montrer, dans notre cas, au temps gauche du retour veineux, une image de forme ovoïde, pseudo-vésiculaire du sinus coronaire, se projetant sur le côté gauche de la colonne, en surimpression sur l'oreillette gauche. Cet aspect a été décrit par ROWE, GLASS et KEITH (201), comme pathognomonique de cette malformation. Cette opacité se vide secondairement, de façon progressive, dans l'oreillette droite, et elle n'est pas observée dans le Retour total direct dans l'oreillette droite.

4) C'est dans les cas de Retour rétrocardiaque (sinus coronaire) et infracardiaque, que l'angiographie prend toute son importance puisqu'il n'y a pas

de signe radiologique spécifique standard.

Dans les Retours ~~à~~ la veine porte, ou la veine cave inférieure, les signes directs du Retour anormal apparaissent sous la forme d'un vaisseau opacifié dans la région sous-diaphragmatique avec accumulation du produit de contraste dans la région périhépatique. L'opacification du tronc veineux commun est souvent retardée et l'angiographie doit être faite jusqu'à 10 et 12 secondes après l'injection du produit. L'angiographie peut être veineuse ou sélective dans l'Artère pulmonaire comme dans les cas précédents.

Ainsi, ces résultats de l'angiographie sont variables suivant les cas. Il faut souligner la difficulté d'interprétation du Retour veineux dans le sinus coronaire, alors que l'image radiologique est démonstrative dans le cas d'un Retour total dans une veine cave supérieure gauche. Notre expérience des Retours totaux est courte mais dans tous les cas la supériorité de l'angiographie sélective dans l'Artère pulmonaire nous paraît certaine, à condition qu'elle soit réalisable avec une sonde suffisamment grosse : cette méthode doit permettre de visualiser directement le trajet veineux anormal, ce qui est plus précis et d'un intérêt chirurgical bien plus grand que les seuls signes indirects des Retours veineux.

X EVOLUTION ET PROGNOSTIC

Cette évolution est sévère puisque 85 % des cas de Retours total meurent avant 2 ans ou plus tôt selon DARLING (62). Trois malades seulement parmi les 38 rassemblée par BRODY (30) en 1942 vécurent les premières années de l'enfance. Pour TAUSSIG (225), la majorité de ces malades mouraient entre 4 et 6 mois. Aussi, tous les compte rendus jusqu'à cette époque (1947) concernaient des enfants et des nourrissons.

Puis, par la suite, quelques cas furent connus qui dépassaient l'âge de 20 ans.

- Entre 20 et 25 ans : 2 cas de SNELLEN et ALBERS (212).
 - 2 " " GADNER et ORAM (98)
 - 1 " " WHITAKER (241)
 - 1 " " DALITH (59), MILLER (169), MULLER (174)
- Entre 25 et 35 ans : 1 cas de BRUCE de 31 ans (33)
 - 1 " GOTT de 33 ans (105) avec sténose pulmonaire associée.
 - 1 " BOUVRAIN de 34 ans (25)
- Plus de 35 ans : 1 cas de SEPULVEDA de 42 ans (206)
 - 1 cas très probable de FAIVRE (88).

L'âge de 42 ans est le maximum trouvé dans la littérature ; le malade de SEPULVEDA présentait même une gêne limitée pour des perturbations hémodynamiques importantes et la malade de GOTT a pu avoir deux grossesses normales.

Tous ces cas qui atteignent ou dépassent l'âge de 20 ans, concernent les formes susdiaphragmatiques. Les Retours infradiaphragmatiques totaux sont en effet beaucoup moins bien supportés : ils ne dépassent pas 7 semaines en moyenne (1 mois 1/2 pour notre observation 33), la mort survenant le plus souvent dès les premiers jours avec une intense cyanose.

L'évolution, dans tous les cas, est donc fatale. Dans la première enfance, le décès est secondaire à l'obstruction brutale d'une anastomose naturelle telle que la persistance du canal artériel ou d'une CIA. Elle peut être due à une gêne brutale dans la circulation pulmonaire représentée par une pneumopathie congestive ; une obstruction du tronc veineux pulmonaire commun. Ultérieurement c'est l'hypertension pulmonaire qui provoque la défaillance ventriculaire droite.

Le pronostic dépend de la forme anatomique, de l'importance du shunt c'est-à-dire, en général, de la taille de la CIA qui permet au sang oxygéné de passer de l'oreillette droite dans les cavités gauches et la circulation systémique.

Dans notre observation 24, la CIA assez large expliquait l'évolution jusqu'à l'âge de 9 ans avec une gêne modérée ; le cas de notre observation 31, ne comportant qu'un simple foramen ovale persistant, doit certainement son évolution de plusieurs années à la persistance d'une seule veine pulmonaire faisant retour à gauche.

La mortalité spontanée de 80 % dès l'enfance, explique les essais de correction chirurgicale qui ont été tentés, et que nous envisagerons au chapitre du traitement.

LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX PARTIELS

I - FREQUENCE

1) La fréquence des Retours partiels les oppose aux Retours totaux.
Voici la répartition de ces deux types rapportés par quelques auteurs depuis la lère statistique établie par BRODY en 1942 :

Auteurs	Nombre total de Retours anormaux	Retours complets	Retours partiels
BRODY (1942)	106	38	68
SMITH (1951)	133 (ceux de Brody	58	75
HEALEY (1952)	149 (compris	61	88
PONS (1956)	38	5	33
BANHSON (1958)	35	16	19
FAIVRE (1959)	40	3	37
DUBOST (1963)	45	1	44
DOGLIOTTI (1963)	47	4	43
Notre statistique	33	3	30

Ainsi, cette disproportion, peu accentuée dans les premières statistiques de BRODY (30) et SMITH (211), qui ne portaient pratiquement que sur des examens d'autopsie, devient ensuite beaucoup plus marquée du fait de la multiplication des investigations et des opérations cardiaques qui font découvrir cette anomalie. La plus grande fréquence de Retour anormal partiel s'explique aisément par l'embryologie.

2) Aussi la fréquence exacte du Retour veineux anormal partiel est difficile à établir avec exactitude en raison du nombre de cas qui restent encore méconnus. Par rapport à l'ensemble des cardiopathies congénitales, le pourcentage des Retours veineux pulmonaires anormaux partiels varie entre 0,8 et 2,5 pour cent. ELLIS (85) estime à 0,7 % la découverte de cette anomalie au cours des autopsies de routine. DARLING (62), HEALEY (119), HUGUES (122), RUMORT trouvent le chiffre de 0,62 % dans les mêmes conditions (5 cas sur 801 autopsies).

Sur 1 000 cas de cardiopathies congénitales de Maud ABBOTT citée par NADAS (178), 5,4 % comportent un retour veineux anormal partiel. Sur 995 cas, BARBOSA, cité par FAIVRE (88) rapporte 14 retours partiels, soit 1,4 %. PONS (192) dans sa thèse, rapporte des pourcentages de 0,8 à 2,5 %. Ce dernier chiffre plus élevé correspond à un groupe de malades où le cathétérisme a été plus souvent pratiqué et il est du même ordre pour notre série d'observations.

Ces chiffres sont donc loin de ceux admis, il y a quelques années, et montrent bien la relative fréquence de cette anomalie considérée comme rare par TAUSSIG en 1947 (225).

Mais on est frappé surtout par la coexistence quasi habituelle d'un drainage pulmonaire anormal avec une communication interauriculaire, ce qui est expliqué par l'embryologie.

Cette association remarquée d'abord par les anatomistes, au cours des vérifications d'autopsie, l'a été ensuite par les chirurgiens qui ont opéré les CIA. En voici quelques pourcentages :

:	:	:	:	:	:
BANHESON (8)	92 CIA opérées	19 Retours partiels	20,5 %	:	:
LEWIS (150)	11 " "	3	23 %	:	:
MULLER (174)	18 " "	2	11%	:	:
KIRKLIN (136)	33 " "	6	18 %	:	:
WATKINS GROSS	37 " "	9	24 %	:	:
FAIVRE (88)	37 " "	8	21,6 %	:	:
MICHAUD (167)	99 " "	20	21 %	:	:
:	:	:	:	:	:

Aussi peut-on estimer le pourcentage du retour veineux anormal par rapport aux CIA opérées d'un taux élevé, de l'ordre de 20 à 25 %. Cette association fréquente fait que devant toute communication interauriculaire, le retour veineux pulmonaire anormal est recherché.

II - ANATOMIE

Du point de vue anatomique, les lésions sont le plus souvent fort simples : une ou plusieurs, mais non la totalité, des veines pulmonaires décrivent un trajet aberrant pour rejoindre l'oreillette droite ou l'une de ses veines afférentes. Ainsi se trouve créé un shunt gauche-droit dont l'importance conditionne le trouble hémodynamique et les aspects cliniques.

Il existe différentes variétés de Retours partiels suivant que l'on considère le Poumon anormalement drainé, le nombre des veines pulmonaires anormales, et leur lieu d'abouchement.

Quant à l'étude anatomique proprement dite, elle comprend celle du trajet veineux anormal, le type anatomique de la CIA associée lorsque celle-ci existe ; l'étude des lésions cardiopulmonaires secondaires au trouble hémodynamique, et celle des lésions associées.

Nous envisagerons successivement ces différents points, en se référant aux données de nos 30 observations dont les particularités anatomiques sont mentionnées dans le tableau ci-après.

TABEAU 5

Données anatomiques de
30 RVA Partiels

N° Obs.	Lieux d' abouchement	Nombre de VPA	Type de CIA associée	Autres mal. associées	Vérification
1	OD	2 VPD	Canal atrioventricu- laire partiel	R A S	Intervention Autopsie
2	OD	1 VPD	Canal atrioventricu- laire partiel	--	Intervention
3	OD	2 VPD	Vaste ostium II avec 1 seul bord antérieur	--	Intervention
4	OD	2 VPD	Ost II sans bord inf.	--	Intervention
5	OD	1 VPG 2 VPD	Ost II sans bord inf.	--	Intervention
6	OD	2 VPD	Canal atrioventricu- laire complet	--	Intervention
7	OD	1 VPD 1 VPG	Ostium II bas situé	--	Intervention
8	VCS	2 VPD	CIA haute avec sinus veineux	R.A.S.	Intervention
9	VCS	Total D	CIA haute avec sinus veineux	--	Intervention
10	VCS	2 VPD	CIA Haute avec sinus veineux	--	Intervention
11	VCS	2 VPD	CIA haute avec sinus veineux	--	Intervention
12	VCS	Total D	CIA haute avec sinus veineux et 2° petite CIA	--	Intervention
13	VCS	2 VPD	CIA haute avec sinus veineux	--	Intervention
14	VCS	2 VPD	CIA haute ?	--	Cathétérisme
15	VCS	Total D	Foramen ovale	Dextrocardie	Intervention Autopsie
16	VCS	1 VPD	Ost. II bas situé	--	Intervention

N° Obs.	Lieux d' abouchement	Nombre de VPA	Type de CIA associée	Autre malf. associées	Vérification
17	VCS	1 VPD	CIA certaine du type Ost. II	RP ?	Cathétérisme Angiocardiog.
18	VCS	1 VPD	Absence probable de CIA	RAS	Cathétérisme Angiocardiog.
19	VCS	VPA droits Nombre	CIA de type non précisé	- -	Cathétérisme
20	VCS	VPA droits Nombre	Pas de CIA	RM	Intervention Cathétérisme
21	VCS	VPA droits Nombre ?	CIA de type non précisé	- -	Cathétérisme Angiocardiog.
22	VCS	VPD Nombre ?	CIA de type non précisé	- -	Cathétérisme
23	VCS	VPD Nombre ?	CIA de type non précisé	- -	Cathétérisme
25	VCSG	Total G	Pas de CIA	- -	Intervention
26	TRONC Innominé	2 VPG	Pas de CIA	Canal artériel	Intervention
27	VCSG	Total G	Ostium II	- -	Intervention
28	VCI	Total D	Pas de CIA	- -	Intervention
29	VCI	Total D Probable	Absence probable de CIA	Coeur dextro- posé	Angiocardiog.
30	VCI	Total D Probable	Absence probable de CIA	Coeur dextro- posé	Angiocardiog.
32	Sinus coronaire	VPIG	CIA probable	Hypertension pulmonaire	Cathétérisme

A - Les différentes variétés anatomiques .

Elles peuvent s'établir selon les éléments suivants :

- . Le poumon drainé.
- . Le nombre de veines pulmonaires.
- . Le lieu et le mode d'abouchement.

1) Le poumon intéressé, il s'agit surtout du poumon droit dont le drainage anormal est deux fois plus fréquent que le poumon gauche d'après BRODY (30), SMITH (211), NIEVEEN (184) ,.

La proportion est encore plus forte pour les cas rapportés par PONS (31 fois sur 35), DUBOST (43 sur 45), FAIVRE (35 sur 37).

Sur nos trente observations, 24 fois c'est le poumon droit seul qui est anormalement drainé, 4 fois le poumon gauche seul, 2 fois le poumon droit et gauche. (Obs. 5 et 7). Ces derniers cas sont assez rares et quelques observations isolées ont été rapportées : une par STOEGER, une par ADACHI, citées par ELLIS, 4 par ELLIS en 1958 (85).

La nette prédominance droite du drainage pulmonaire anormal s'explique aisément par l'Embryologie. D'une part, l'atrophie normale de la veine précardinale gauche ne favorise pas le maintien d'un drainage anormal de ce côté et d'autre part, quand il existe une malformation du septum interauriculaire, le risque du retour anormal droit est plus grand puisque l'abouchement des veines pulmonaires droites se fait normalement très près du septum.

2) Le nombre de veines pulmonaires anormales est variable. Le drainage anormal peut être partiel droit ou gauche, total droit ou gauche. Pour les mêmes raisons exposées précédemment c'est le retour partiel droit qui est le plus fréquent. Quand le retour veineux pulmonaire anormal est total à droite (6 fois dans nos observations), il se fait le plus souvent dans la veine

cave supérieure (3 fois), ou dans la veine cave inférieure (3 fois). Quand il est total à gauche, il se fait habituellement ~~dans une veine cave supérieure~~ gauche persistante (dans 2 de nos cas).

3) Le lieu d'abouchement des veines pulmonaires anormales dépend du côté intéressé :

a) A gauche, cette variété implique habituellement la persistance d'une veine cave supérieure gauche, comme nous venons de le voir. Cependant, deux fois le drainage d'une veine pulmonaire gauche se faisait dans l'oreillette droite, une fois dans le sinus coronaire, une fois dans le tronc innominé.

b) A droite, toutes les variétés peuvent se voir. Une ou plusieurs veines s'abouchent en un point quelconque de l'axe veineux : veine cave supérieure, oreillette droite, veine cave inférieure.

Ainsi nous retrouvons dans nos observations les lieux d'abouchement les plus fréquents cités par d'autres auteurs et avec la même ordre décroissant : à savoir la veine cave supérieure, l'oreillette droite, le tronc veineux innominé gauche, la veine cave inférieure, la veine cave supérieure gauche.

Lieux d'abouchement des Retours Partiels								
Auteurs	Total des cas	VCS	OD	Tronc in-nominé	VCI	VCSG	Sinus coronaire	Autres
BRODY (30)	68	29	18	14	7	-	-	-
DOTTER et STEINBERG	137	43	21	18	7	-	-	48
FAIVRE (69)	37	10	22	1	-	1	-	3 mixtes
PONS (192)	33	9	20	-	-	1	-	3
DOGLIOTTI (67)	43	21	18	-	-	4	-	-
Nos observ.	30	16	7	1	3	2	1	-

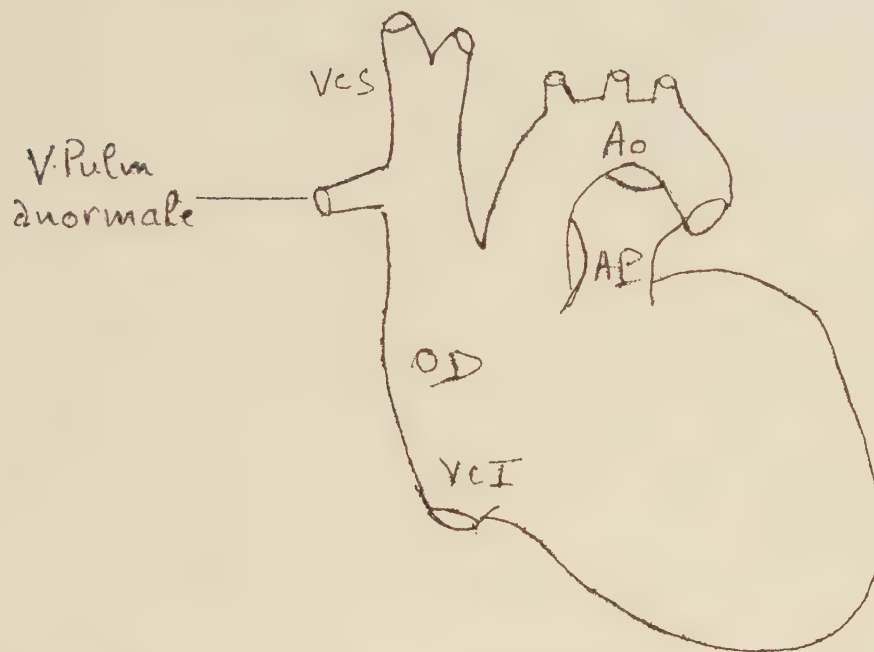
Les autres lieux d'abouchement sont plus rares : qu'il s'agisse du sinus coronaire dont nous avons 1 cas, la veine azygos, la veine porte ^{porte} (le ~~retour~~ ^{retour} partiel dans la veine ^{porte} a été retrouvé 9 fois dans la littérature mondiale en 1957 par DUREPPLE (73)), la veine sous-clavière gauche, le canal veineux d'Arantius.

4) Quant au mode d'abouchement, lorsqu'il existe plusieurs veines pulmonaires anormales, il peut se faire par un tronc commun : il s'agit alors pratiquement toujours d'un Retour veineux anormal unilatéral total, soit droit (les 3 obs. 28 à 30, de Retour dans la veine cave inférieure), soit gauche, (les obs. 25 et 27 de Retour dans la veine cave supérieure gauche). Ce tronc commun peut résulter de la fusion de deux veines seulement, par exemple les deux veines lobaires gauches supérieure et linguale qui rejoignent, dans notre obs. 26, la veine innominée gauche après s'être réunies en un seul tronc. L'abouchement peut enfin s'effectuer par des orifices séparés et voisins, c'est le cas habituel de nos observations, et même, remarquons le, s'il s'agit d'un retour unilatéral total, en l'occurrence du côté droit (obs. 9, 12, 15). Les trois orifices veineux droits s'ouvrent très proches, mais de façon séparée, dans la veine cave supérieure. Les abouchements peuvent être mixtes et intéresser des cavités différentes par exemple la veine cave supérieure et l'oreillette droite. Les deux peuvent être d'ailleurs difficiles à délimiter en cas de CIA haute du type sinus venosus.

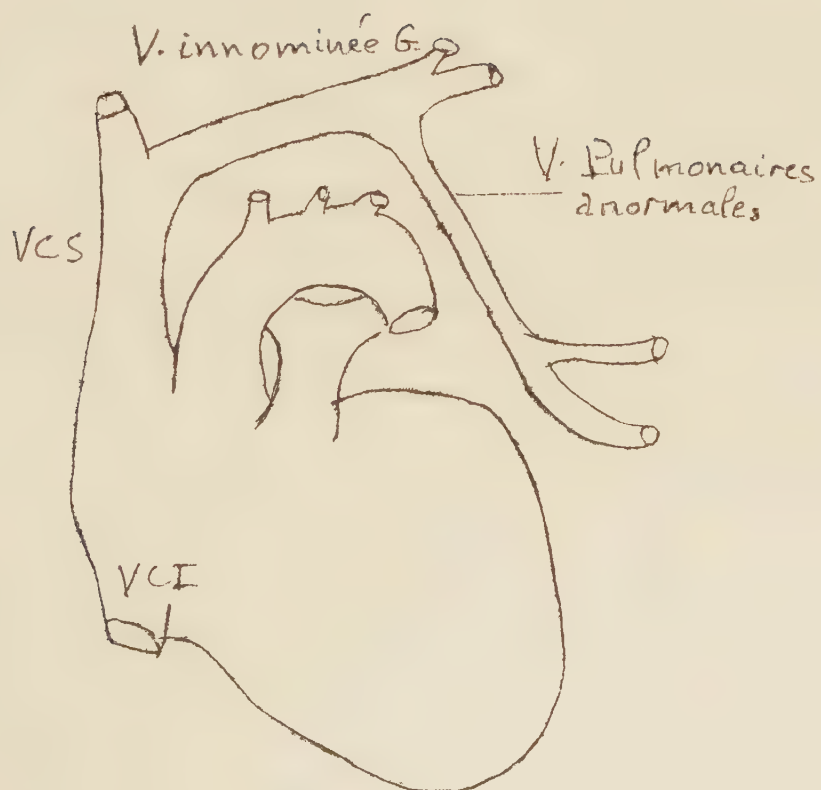
Nous n'avons pas d'exemple d'abouchements en des points différents et éloignés, mais plusieurs cas sont rapportés dans la littérature : RAMSHOTHAM rapporte un cas de drainage veineux anormal partiel qui se faisait dans la veine porte et dans la sous-clavière, HWANG (123), un cas de retour partiel dans l'oreillette droite et partiel dans la veine cave supérieure par l'intermédiaire d'une veine cave supérieure gauche. Toutes les combinaisons sont donc possibles mais de tels arrangements sont cependant inhabituels.

Figure 4 : Retours veineux pulmonaires par tiels

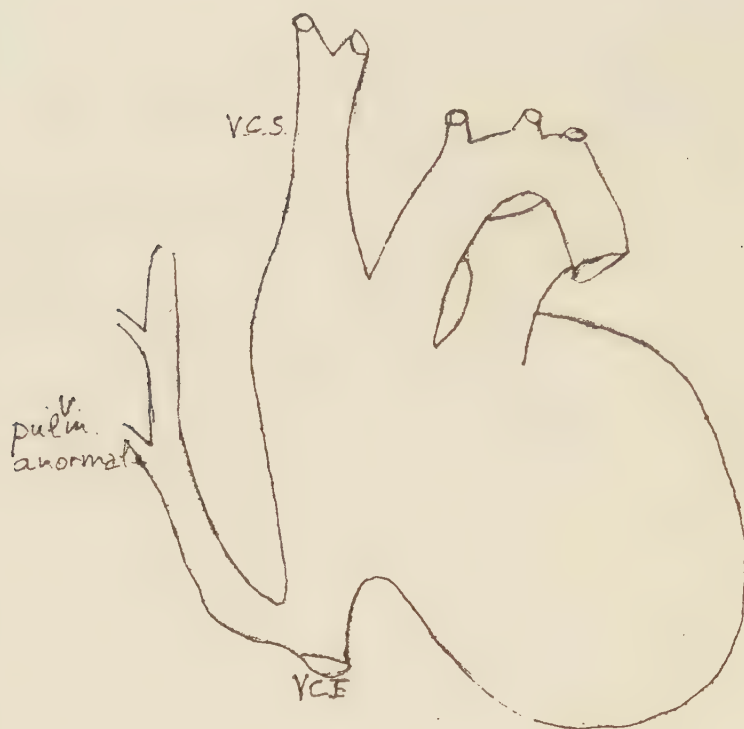
a) Dans la veine cave supérieure



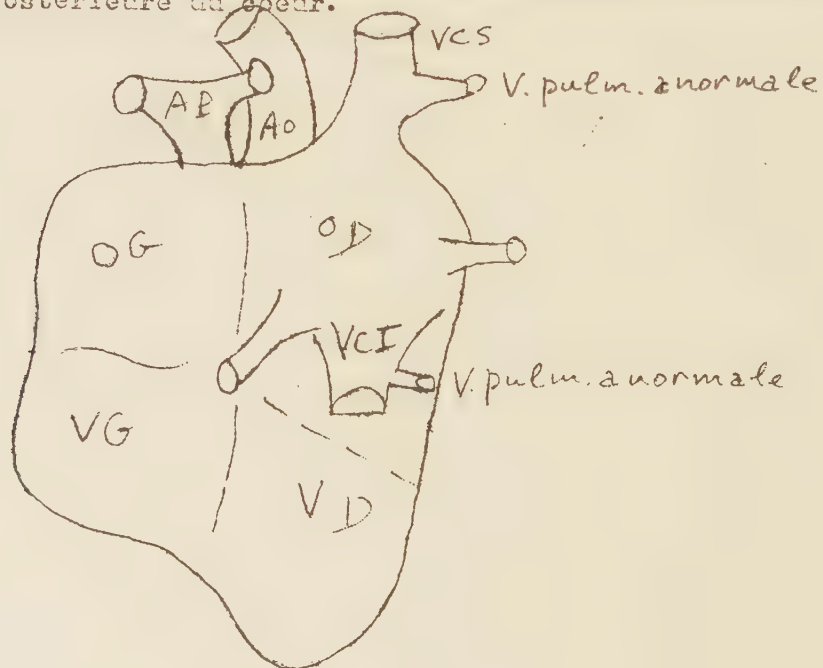
b) Dans la veine innominée



c) Dans la veine cave inférieure



d) Les différentes variétés de Retours partiels sont rassemblés sur une vue postérieure du cœur.



B - L'Etude anatomique.

Elle doit être faite en fonction de la voie empruntée et du type de communication interauriculaire associée. Ces deux éléments conditionnent l'aspect clinique, radiologique, l'importance du trouble hémodynamique et surtout les modalités de la correction chirurgicale éventuellement envisagées.

Le trajet anatomique est dans l'ensemble superposable à celui emprunté par le Retour veineux anormal total, étant donné que les deux variétés ont la même origine embryologique. Nous n'en reparlerons donc que pour en dire l'essentiel mais étant donné la fréquence de la communication interauriculaire associée et l'importance chirurgicale de son type anatomique, c'est par l'étude de celle-ci que nous commencerons. Nous terminerons par l'étude des lésions anatomiques secondaires et des lésions associées.

1) La communication interauriculaire associée (CIA)

Si elle n'est pas obligatoire comme dans les Retours veineux anormaux totaux, elle est néanmoins très fréquente. Elle est présente dans environ 80 % des cas et, comme le dit PONS (192) dans sa thèse, dès qu'il y a au moins deux veines pulmonaires anormales, son existence est presque certaine, tout au moins très probable. Elle existait dans presque tous les cas de PONS, et là où elle n'avait pu être mise en évidence, elle était très suspectée. Sur nos 30 cas, 22 fois cette CIA était affirmée soit par le cathétérisme soit par l'intervention chirurgicale, soit par les deux.

Voici la répartition des cas contenus dans le tableau 5

Total 30 obs.	(CIA présentes	22 certaines
		1 probable (Obs. 32)
	(CIA absentes	4 cas certains (Obs. 20, 25, 26, 28)
		3 probables (Obs. 18, 29, 30).

Les anomalies des veines pulmonaires gauches ont plus tendance à survenir en tant qu'anomalie isolée, de même qu'à droite lorsque les veines pulmonaires se drainent dans la veine cave supérieure.

Nos 4 cas où la CIA a été vérifiée chirurgicalement comme étant absente concernent :

- un cas de Retour veineux anormal partiel droit associé à 1 RM (Obs 20)
- deux cas de Retour partiel, l'un dans une "veine cave supérieure gauche" (obs. 25), l'autre dans la veine innominée gauche (obs. 26).
- le 4^{me} cas est un retour dans la veine cave inférieure (Obs. 28).

Les 4 cas avec CIA non certaine sont des Retours veineux dans le sinus coronaire (1 fois), dans la veine cave supérieure (1 fois) et dans la veine cave inférieure (2 fois).

Toutes les variétés de communication interauriculaires peuvent se rencontrer et ont été retrouvées dans nos observations.

- 1) Le simple foramen ovale persistant perméable (Obs. 15).
- 2) Le canal atrio-ventriculaire (3 cas) soit partiel, ou ostium primum avec fente incomplète de la valve mitrale (Obs. 1 et 2) soit complet avec fente mitrale et tricuspidiennne (Obs. 6).
- 3) L'ostium secundum : situé en pleine cloison interauriculaire, de taille plus ou moins large a été rencontrée 6 fois, et probablement les observations 17, 21, 22 et 23 sont de ce type. L'ostium secundum peut être très large et n'avoir ni limite supérieure ni limite inférieure (obs. 3). Il peut ne pas avoir de bord postérieur et il est difficile dans ce cas de préciser si les veines pulmonaires (droites le plus souvent) se jettent dans l'oreillette droite ou normalement dans l'oreillette gauche. Il existerait une différence de texture appréciable au palper, marquant la limite des deux oreillettes selon MATHEY (159) et BINET (20).

4) "le low septal defect" est une variété de CIA basse et postérieure, se continuant directement avec la veine cave inférieure (obs. 7 et 16).

5) Enfin, la CIA haute ou "high septal defect" associé au sinus venosus c'est-à-dire avec abouchement veineux anormal dans la veine cave supérieure mérite une mention spéciale dans cette étude des Retours veineux anormaux partiels.

De connaissance très ancienne, puisque la lère description anatomique est de WAGSTAFEE en 1867, elle était considérée comme rare par les anatomistes. Plusieurs auteurs dont INGALL, GOLD, HIS, KEITH ont publié au début du siècle dernier diverses théories embryologiques dont nous avons parlé au chapitre de l'embryologie.

Puis, LEWIS en 1955 (150) a précisé les caractères anatomiques de cette variété haute de CIA que de nombreux chirurgiens avaient déjà rencontrée auparavant, sans nettement l'individualiser du point de vue nosologique. EDWARDS (79), SWAN (221), BAILEY (9), GROSS, aux Etats-Unis, BROM, en Hollande, DERRA, en Allemagne, BJORK, en Suède, En France, le rappel de cette variété en a été fait par MATHEY (160) et DUBOST (74).

C'est une anomalie rencontrée relativement souvent au cours des CIA Opérées : 10 % environ pour SWAN.

:	:
: LEWIS l'observe 12 fois sur 66 CIA opérées	:
: SWAN - - - 8 fois sur 25 - - - -	:
: MATHEY - - - 8 fois sur 25 - - - -	:
: MICHAUD - - - 6 fois sur 97 - - - - (ce sont nos 6 obs. de 8 à :	:
:	13):

Du point de vue anatomique, LEWIS a donné de cette anomalie une définition précise, associant 3 caractères :

a) CIA haute, généralement vaste, située au pied de la veine cave supérieure et au dessus de la fosse ovale, dont elle est séparée par du tissu septal.

b) Absence de bord complet : ses bords inférieurs postérieur et antérieur sont constitués par le bord supérieur du septum interauriculaire découpé en croissant ; son bord supérieur est absent : la communication interauriculaire se continuant directement dans sa partie supérieure avec la veine cave supérieure. D'un simple point de vue anatomique, on peut considérer qu'il s'agit d'une anomalie de l'entrée de la veine cave supérieure dans l'oreillette droite et gauche.

c) Il y a invariablement un Retour veineux pulmonaire anormal. Le plus souvent partiel et droit (dont nous verrons les types les plus fréquents) qui s'abouche dans une veine cave supérieure souvent dilatée en sinus venosus dans sa portion juxta-cardiaque.

Enfin cette dernière variété de CIA peut être associée à un ostium secundum plus ou moins grand, fenêtré ou non, avec ou sans bord postérieur, mais séparé de la communication haute par du tissu septal. LEWIS (150) a rencontré 4 fois cette association, SWAN (221) 1 fois, et elle existait une fois dans nos cas (obs. 12). A l'extrême, il peut y avoir coalescence d'une communication haute et d'un ostium secundum, l'ensemble réalisant un large orifice interauriculaire (1 fois rencontrée par LEWIS).

2) - Le Trajet anatomique.

L'Etude du Trajet anatomique du Retour veineux anormal partiel peut ainsi être systématisé en indiquant pour chaque variété le type de CIA le plus souvent rencontré, ou l'existence d'autres anomalies.

a) L'abouchement direct des veines pulmonaires dans l'oreillette droite.

Cet abouchement anormal, qu'il soit la persistance du dispositif embryologique primitif ou qu'il résulte de la formation trop à gauche du septum

interauriculaire (WEILL), ne présente que peu d'intérêt.

Il est classiquement associé à une CIA du type ostium secundum : 4 cas seulement de ce type (obs. 3, 4, 5, 7) sont rapportés ici sur 97 ostium secundum opérés par le Dr MICHAUD. Il n'a été retenu dans ce groupe que les cas où il existait une CIA nettement taillée dans le septum ou avec un bord postérieur net permettant d'affirmer que les veines pulmonaires se jettent bien à droite et non aux confins assez indistincts des deux oreillettes, comme le Dr MICHAUD l'a observé dans plusieurs cas non rapportés. Cette exigence explique certainement le petit nombre de nos cas par rapport à certaines autres statistiques de la littérature où ce type anatomique est souvent signalé. Cet aboutissement dans l'oreillette droite a semblé rare également à DUBOST, 5 fois sur 40 (76), pour la même raison : il écarte de ce groupe les cas de grand ostium isolé ou ceux avec absence de bord postérieur.

Plus rarement ces aboutissements veineux directs dans l'oreillette droite sont associés à des CIA du type ostium primum ou canal atrioventriculaire (3 obs.) ou encore à une CIA du type ostium secundum, plus basse que de coutume, et éloignée du Retour veineux (Obs. 4 et 7). Ces derniers cas peuvent obliger le chirurgien à agrandir vers le haut la CIA avant de la fermer et diriger en même temps le courant veineux pulmonaire vers l'oreillette gauche, comme dans notre obs. 7.

b) L'aboutissement des veines pulmonaires dans la veine cave supérieure (16 cas) peut être associé à l'un des deux types suivants de CIA :

- Soit CIA haute ou "High septal defect" associé au sinus venosus. Ce sont les cas qui ont été les plus fréquemment rencontrés par certains chirurgiens : 34 fois sur 36 CIA qui comportaient un Retour veineux anormal pour DUBOST (76), 21 fois sur 33 pour BINET (20). Dans notre série, 6 fois seulement sur 30 (obs. 8 à 13) étaient de ce type. Le Retour veineux anormal, obligatoire dans ce type de CIA, est pratiquement toujours droit et réalise plusieurs aspects. Le type le plus fréquent selon LEWIS (150) est le retour,

dans la veine cave supérieure basse juxtacardiaque dilatée en bulbe, des 2 veines lobaires droites moyenne et supérieure, alors que la lobaire inférieure se draine normalement à gauche (il en était ainsi 4 fois dans nos 6 obs.), mais il peut s'agir aussi d'un Retour veineux complet droit avec les orifices veineux pulmonaires situés au-dessus du bord supérieur du défaut septal (obs. 9 et 12) ou s'ouvrant en partie dans la veine cave et en partie dans l'oreillette droite. La veine azygos, dans tous ces cas, paraît se jeter plus haut que la normale dans la veine cave, au-dessus des abouchements veineux anormaux. :

- Soit la CIA n'affecte pas le type de High septal defect ; mais elle est au contraire plus bas située, laissant un grand intervalle entre elle et les orifices pulmonaires dans la veine cave supérieure. Cette disposition a été rencontrée deux fois (obs. 15 et 16), DUBOST la signale aussi deux fois. Elle pose des problèmes de correction chirurgicale difficiles.

- Soit la CIA est absente (obs. 20).

Dans les autres cas de notre série (14, 17, 18, 19, 21, 22, 23), la CIA est absente ou de type non précisé.

c) L'abouchement dans une "veine cave supérieure gauche persistante" concerne le plus souvent un Retour veineux pulmonaire anormal total. Mais il peut ne collecter aussi que les veines pulmonaires gauches : soit la totalité des veines gauches (obs. 25 et 27) soit les deux veines lobaires supérieures gauches (Obs. 26) comme l'a précisé FRIEDLICH (95).

La CIA, dans ces cas, est soit absente (obs. 25 et 26), soit présente, sous la forme d'un ostium secundum (obs. 27).

Le trajet particulier de ces veines anormales se faisant de façon parallèle au bord cardiaque vers le haut, peut être responsable d'une image radiologique anormale analogue à celle du Retour veineux total.

d) L'abouchement des veines pulmonaires dans la veine cave inférieure.

Nous en rapportons 3 cas (obs. 28 à 30), ce qui laisserait croire qu'il s'agit d'une anomalie relativement fréquente. En fait, elle est au contraire rarement signalée dans la littérature.

- 35 cas seulement sont rapportés dans la littérature en 1961 par TORNWAL (228).

- 9 % des 159 cas de Retour veineux anormaux de la statistique de GUNTHERORH (110) concernent des Retours dans la veine cave inférieure.

- 4 cas seulement sont de ce type sur les 106 cas rapportés par BRODY (30) et tous les 4 étaient de découverte d'autopsie. DOTTER, HARDISTY, STEINBERG (69) en ont étudié 9 cas dont 6 diagnostiqués radiologiquement.

- PAPAGNI et ROVELLI (189), à propos de 2 cas, en ont fait une étude récente.

Dans tous les cas publiés, ainsi que dans les notres, il s'agit de toutes les veines pulmonaires droites qu'un tronc commun dirige vers la veine cave inférieure à hauteur du diaphragme, dans son épaisseur ou juste au dessous de lui.

Cette connexion anormale constitue l'élément le plus important d'un syndrome malformatif comprenant des anomalies des artères pulmonaires des bronches et éventuellement du diaphragme.

Cette conception formulée la première fois en 1912 par PARK a été récemment confirmée par une série de contributions cliniques : BENDER et COLL (18), BRUWER (35), DALITH, FOGER et ses collaborateurs, HALASZ et ses collaborateurs (113), LONGIN et PEPPMEIER, STEINBERG (219) et STEKEN, etc.....

NEILL et COLL (182) ont créé la définition de "Scimitar syndrom" en raison de l'aspect radiologique particulier dû au trajet convexe en dehors du tronc veineux anormal, et ces auteurs ont constaté les premiers l'hérédité du syndrome.

Les anomalies que l'ont peu constater associées portent sur :

1) L'arbre artériel pulmonaire : hypoplasie de l'artère pulmonaire droite et de ses branches (HALASZ, HALLORAN, LIEBOW), atypie de subdivision, (WOOD et COLL), présence d'artères pulmonaires aberrantes qui peuvent être branchées sur l'aorte thoracique ou abdominale.

2) L'arbre bronchique : anomalies de subdivision et de disposition (BRUWER), présence de culs de sac, de diverticules kystiques (HALASZ). Anomalies pulmonaires associées possibles portant sur le nombre de lobes.

3) Le diaphragme qui peut être anormal seulement dans sa moitié droite : hernies, état de relaxation (STEINBERG), duplication de la moitié postérieure de l'hémi-diaphragme droit rapportée dans un cas par DRAKE et LYNCH (72).

4) Enfin, la dextrorotation, sur laquelle les différents auteurs ont insisté assez peu, fait souvent partie de cette anomalie. Elle existait deux fois dans nos observations alors que les autres anomalies ci-dessus décrites, n'ont été mentionnées dans aucun de nos cas.

L'association d'une CIA est rare dans ce type. De fait, elle était absente de façon certaine dans un de nos cas opéré (Obs. 28) et très probablement absente dans les deux autres cas.

e) L'abouchement veineux anormal dans le sinus coronaire est généralement associé à une large CIA. Dans l'observation 32, il s'agissait d'un Retour veineux lobaire inférieur gauche dans le sinus coronaire dilaté et le type de CIA n'est pas précisé.

f) L'abouchement des veines pulmonaires dans les troncs veineux viscéraux sous diaphragmatiques est exceptionnel et pourtant conforme à l'embryologie. On en trouve des cas rapportés dans la littérature, il s'agit soit de drainages partiels mixtes à l'étage sus et sous diaphragmatiques (le cas de RAMSBOTHAM), ou le plus souvent de drainages totaux, comme nous l'avons dit, avec d'autres malformations complexes.

C - Lésions anatomiques secondaires, et lésions associées.

a) Dans tous les cas de Retour veineux anormal partiel, les lésions anatomiques secondaires sont présentes à un degré plus ou moins prononcé, traduisant le Retentissement du shunt gauche-droit :

- Le retentissement cardiaque se traduit par une dilatation modérée des cavités droites, notamment de l'oreillette droite et par un épaississement myocardique du ventricule droit avec dilatation de l'infundibulum pulmonaire et de l'artère pulmonaire. L'importance de ce retentissement dépend du débit du shunt, donc du nombre des veines pulmonaires anormales et de la présence, ainsi que de la taille, du défaut septal auriculaire.

- Les lésions pulmonaires sont aussi plus ou moins importantes. La stase et l'engorgement pulmonaires sont possibles s'il survient une défaillance cardiaque congestive comme l'ont signalé WARREN et GROSS en 1958 (237) dans deux cas de Retour veineux anormal avec CIA. Quant à l'hypertension pulmonaire qui existait dans notre observation 32, elle doit être plus considérée comme une anomalie primitive associée qu'une véritable complication du shunt gauche-droit. Nous en reparlerons à propos de la physiopathologie.

b) Les lésions associées autres que la CIA sont plus rares.

Nous n'insisterons pas sur les anomalies pulmonaires : séquestration pulmonaire (COOKE), kyste démoïde (WELCH), ou bronchovasculaires (EATLST, HALLORAU, LIEBOW) qui sont rares et peuvent se rencontrer plus volontiers associées avec un Retour anormal dans la veine cave inférieure.

Mais d'autres anomalies cardiaques sont possibles et, par ordre décroissant selon Porto AGUIAR, on peut rencontrer :

- Dextrocardie vraie (Von BENDER, WELTI) qui peut se voir en dehors de l'association avec un Retour veineux dans la VCI (notre obs. 15 en est un exemple).

- Les complexes de Fallot : Pentalogie (2 cas dans la thèse de PONS)
Tétralogie (Actis Dato).

- Transposition des gros vaisseaux (FRIEDLICH)
- Atrésie tricuspidiennne, Atrésie mitrale (EDWARDS, DUSHANE).
- Communication interventriculaire (COSTEAS)
- Canal artériel persistant (HEALEY) comme dans notre observation 26.

Enfin le Rétrécissement pulmonaire discuté dans notre observation 17, est rare et il n'est ppas certain dans notre cas. Il peut s'agir, comme cela arrive assez fréquemment dans les cas de shunt gauche-droit à gros débit, d'une sténose fonctionnelle.

Quant au rétrécissement mitral associé à un Retour veineux anormal, comme dans notre observation 20, peu de cas de ce type sont mentionnés dans la littérature. Un cas a été rapporté par VALDONI (230), un par SEPULVEDA (206), un cas par ZION (247). Cette association n'est intéressante à mentionner que pour les problèmes physiopathologiques qu'elle pose ainsi que pour les erreurs de diagnostic qu'elle peut permettre avec le syndrome de LUTEMBACHER.

ETUDE PHYSIO PATHOLOGIQUE

Quel que soit le type anatomique de Retour veineux pulmonaire anormal partiel, les conséquences hémodynamiques sont les mêmes : il s'agit d'un shunt gauche-droit à l'étage auriculaire, donc d'un trouble hémodynamique analogue à celui observé dans une communication interauriculaire.

L'importance du shunt et de ses conséquences dépend du nombre de veines pulmonaires anormalement drainées et de la pression qui règne à leur point d'abouchement, ainsi que d' l'existence ou non d'une CIA et de l'importance de celle-ci.

1°) Lorsqu'une seule veine lobaire ou segmentaire, sans CIA associée, se draine dans l'oreillette droite par la veine cave supérieure à droite par exemple, ou dans le tronc veineux innominé à gauche, cela n'entraîne aucune conséquence physio-pathologique ou dynamique. Tout chirurgien pulmonaire a, un jour ou l'autre rencontré cette anomalie qui ne serait jamais diagnostiquée sans l'indication de chirurgie pulmonaire qui la fait découvrir.

2°) Lorsque plusieurs veines pulmonaires, en l'absence de CIA, font retour à l'oreillette droite, directement ou par l'une de ses veines afférentes, il en résulte une augmentation du débit pulmonaire avec élévation des pressions dans l'oreillette droite, le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Une partie du sang venant des poumons est en effet "court circuitée" dans la circulation pulmonaire. Celle-ci reçoit un excès de sang qui est oxygéné, et la grande circulation en revanche, est spoliée d'une

certaine quantité de sang, mais celui qu'elle reçoit est normalement oxygéné. Il n'y a donc ni polyglobulie, ni cyanose. L'afflux exagéré de sang dans les cavités droites entraîne une augmentation de volume de celles-ci : avec dilatation de l'oreillette droite, hypertrophie et dilatation du ventricule droit, dilatation de l'artère pulmonaire, surcharge diastolique et systolique du ventricule droit. Les cavités gauches, à l'inverse, sont plutôt de volume réduit ainsi que l'aorte. Comme dans une CIA, on observe le syndrome "grosse pulmonaire petite aorte". La diminution du débit périphérique ne retentit en général pas sur la tension artérielle qui reste normale.

La Tolérance fonctionnelle du drainage veineux pulmonaire anormal partiel dépend donc de son importance et BRODY en 1942 a établi qu'il n'y avait aucun trouble fonctionnel si moins de 50% du sang oxygéné faisait retour dans l'oreillette droite. Pour l'évaluer, il se base sur le fait que les 4 veines pulmonaires ont un débit sensiblement voisin représentant pour chacune environ un quart du débit pulmonaire total.

Mais il est intéressant de noter que certains auteurs ont pu constater qu'un territoire pulmonaire dont la valeur fonctionnelle est pratiquement annulée par la destination anormale de ses veines, voit diminuer son apport sanguin artériel. DOTTER, HARDISTY, STEINBERG émettent l'hypothèse d'un mécanisme compensateur qui aurait pour effet de diminuer l'apport sanguin dans le ou les lobes anormalement drainés et d'augmenter au contraire l'apport sanguin dans les lobes normaux. Ces faits ont été mis en évidence par l'angiocardio-graphie qui montre un petit volume de l'artère pulmonaire du

côté affecté, et une artère pulmonaire dilatée du côté sain ; et par la prise des pressions révélant, dans quelques cas, une élévation des pressions artérielles pulmonaires des lobes anormaux, une augmentation de la résistance vasculaire de ces lobes et une diminution de leur débit. Mais cette théorie est loin d'être vérifiée dans tous les cas ; notamment chez certains malades, il semble exister un shunt beaucoup plus important que ne le voudrait le débit théorique de la veine anormale (Faivre).

Il faut signaler aussi les cas où des malformations bronchiques, artérielles ou des lobes anormalement drainés, sont associées au Retour veineux pulmonaire anormal, le plus souvent, alors, dans la veine cave inférieure. Dans ces cas, il est inutile de tenter la reposition d'une veine pulmonaire anormale puisque le territoire qu'elle draine n'a pas de valeur fonctionnelle ou elle est très réduite. Si on envisage une intervention, elle ne saurait être, dans ce cas particulier, qu'une lobectomie. Aussi a-t-on pu proposer de pratiquer systématiquement avant d'envisager l'intervention corrective une bronchoscopie, un lipiodol bronchique, une étude de la fonction respiratoire séparée de chaque poumon, lorsqu'il s'agit de retour veineux anormal unilatéral total. Ceci pourrait être particulièrement utile pour le Retour anormal dans la veine cave inférieure, où les anomalies associées, nous l'avons vu, sont fréquentes.

3°) Mais le plus souvent, nous le savons, il existe une communication interauriculaire associée qui modifie la physiopathologie.

En effet, la CIA crée également un shunt gauche droit qui tend à aggraver le trouble hémodynamique du

retour veineux anormal : L'oreillette droite reçoit une quantité exagérée de sang, provenant à la fois du retour veineux et de la CIA, et la pression dans cette cavité est plus grande que dans l'oreillette gauche : il se produit alors un shunt droit gauche qui décharge la petite circulation et augmente le volum du sang destiné à la périphérie. L'aspect et le siège, de la CIA, telle la CIA sans bord postérieur ou avec un bord postérieur peu marqué, associée à un retour veineux pulmonaire droit dans l'oreillette droite tout près du défaut septal, favorisent ce shunt droit-gauche. Certains Auteurs ont pensé que le courant sanguin sanguin s'écoulant des veines pulmonaires aberrantes, dès la vie embryonnaire, pouvait être responsable de la malformation septale.

Ce shunt droit-gauche a été confirmé par l'étude des courbes de dilution après injection d'un indicateur coloré. Il a été confirmé aussi par l'angiocardiographie.

En pratique, si la CIA est presque toujours le siège d'un shunt croisé, c'est le shunt gauche-droit qui domine et aggrave le trouble hémodynamique du Retour veineux. Aussi l'intervention chirurgicale devra, chaque fois que cela sera possible, tenter la correction simultanée des 2 anomalies.

L'Evolution hémodynamique à long terme dépend donc de l'importance du shunt gauche droit créé par le Retour veineux anormal, de la présence ou non d'une CIA, ou d'une autre anomalie cardiaque.

a) Dans le cas d'un Retour veineux anormal pur, si le shunt gauche-droit qu'il réalise est faible (inférieur à 50% de la circulation pulmonaire) l'hypertension pulmonaire

est modérée, le coeur droit compense sa surcharge et une vie prolongée est compatible avec cette anomalie. Mais si le shunt dépasse 50%, l'aggravation est progressive et irréversible vers l'insuffisance ventriculaire droite.

b) Lorsqu'il existe une CIA associée, le shunt gauche droit créé par les 2 anomalies aboutit à une hypervolémie dans la petite circulation entraînant une surcharge droite. Celle-ci, d'abord compensée, crée ensuite des lésions de sclérose vasculaire pulmonaire avec augmentation des résistances artériolaires (OTTO BAYER, COURNAND, LEQUIME, TAILOR et d'autres Auteurs.) L'hypertension artérielle pulmonaire et ventriculaire droite est alors progressive et irréversible. Il se peut qu'à ce stade le shunt s'inverse (Porto et Aguiar) et devienne prédominant dans le sens droit gauche, avec apparition de cyanose.

Cependant, dans les cas habituels, les pressions droites sont de taux modérés de 40 à 65 mm Hg dans nos observations 5, 12, 17. Si les données de COURNAND et COLL concernant la CIA s'appliquent logiquement aux CIA avec Retour veineux anormal, (puisque'ils s'agit du même trouble hémodynamique), il faut que le débit pulmonaire s'accroisse de trois fois sa valeur de base pour augmenter les pressions de façon appréciable. Aussi, généralement, l'hypertension pulmonaire est-elle absente, comme dans la plupart de nos cas, ou lorsqu'elle existe, elle est modérée.

Un autre mécanisme peut d'ailleurs expliquer l'existence d'une hypertension pulmonaire, c'est l'apparition primitive de celle-ci, en association avec la CIA et le Retour veineux, de la même façon qu'elle peut exister isolée ou associée à d'autres cardiopathies congénitales où elle

est habituellement absente ; canal artériel, CIV (BOUCHARD et COLL 1950, DEMIOLIN, LEQUIME 1952). Notre observation 32 est sans doute de ce type avec des chiffres très élevés dans l'AP (100 mm Hg) et VD (140 moy.) et des lésions anatomiques visibles à l'angiographie.

Quoiqu'il en soit, les données physiopathologiques qui sont explorées en clinique par le cathétérisme ont un double intérêt : par l'étude du shunt gauche-droit (évalué par l'oxymétrie ou les courbes de dilution) elles permettent quelquefois une orientation du diagnostic, ce shunt étant souvent plus important que pour une CIA simple ; et par l'étude des pressions, elles permettent un pronostic, l'élévation de celles-ci faisant contr'indiquer une intervention chirurgicale.

c) Reste le problème physiopathologique particulier dû à une lésion associée :

- Un rétrécissement pulmonaire diminue la circulation pulmonaire et augmente l'importance du shunt droit-gauche, en cas de CIA associée (Trilogie) : celui-ci pouvant devenir prédominant et aboutir à la cyanose, Mais dans ces cas, comme dans la Tétralogie, le Retour veineux anormal a plutôt un effet compensateur (MCUSIK). De plus, les pressions droites seront très augmentées en raison de la recirculation pulmonaire et de l'obstacle valvulaire. Il est évident que la correction chirurgicale devra porter sur les 2 anomalies (sténose pulmonaire et shunt gauche-droit, créée par la CIA et le Retour veineux) avant qu'il n'apparaisse une hypertension pulmonaire dite obstructive contr'indiquant toute intervention.

:- Un canal artériel perméable crée un shunt gauche-droit et joue le même rôle qu'une CIA. Celle-ci était absente dans l'observation 26 de canal artériel et de Retour veineux gauche. La correction chirurgicale doit également porter sur les 2 anomalies comme dans notre cas.

- Enfin, la sténose mitrale associée au Retour veineux anormal modifié les conditions hémodynamiques, les deux anomalies ayant un retentissement l'une sur l'autre et réciproquement/

L'anomalie veineuse, si elle est peu importante, peut soulager, dans une certaine mesure l'oreillette gauche et le secteur pulmonaire anormalement drainé des répercussions mécaniques liées à la sténose mitrale (VAREMBOURG), comme le réalisaient avant l'ère de la commissurotomie, les dérivations veineuses chirurgicales azygo pulmonaires.

Mais si le retour veineux partiel est important, il peut jouer un rôle nocif en augmentant l'hypertension pulmonaire, surtout si la sténose mitrale associée est serrée. La non correction, dans ces cas, du Retour veineux anormal peut rendre moins bénéfique le résultat de la commissurotomie (ZION). Dans notre cas (Obs. 20), le R.M. entraînait une élévation modérée des pressions pulmonaires et capillaires, et le Retour veineux était peu important ; une simple commissurotomie fut pratiquée, ce qui diminua sans doute le shunt gauche droit créé par le Retour veineux aggravé par le R.M.

ETUDE CLINIQUE DES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX
PARTIELS.

I. - ETIOLOGIE

Contrairement au Retour veineux total, le drainage partiel est toujours compatible avec la vie. C'est dire que l'âge de découverte de cette anomalie est très variable : un des malades dont l'observation est rapportée dans la littérature, avait 86 ans (SMITH). Les trois malades les plus âgés de notre série ont l'un 38, et les 2 autres 39 ans (Observ. 3,8,13) et les 2 plus jeunes ont 4 ans (Observ. 4 et 29). Voici la répartition de nos 30 cas suivant l'âge :

Age :	de 0 à 9	:	10 à 19	:	20 à 29	:	30 à 39	:	<u>Total</u>
:	:	:	:	:	:	:	:	:	:
Nombre	6	:	14	:	6	:	4	:	30
:	:	:	:	:	:	:	:	:	:

Il s'agit donc d'une affection de l'enfance et de l'adulte jeune : les 2/3 de nos malades ont moins de 20 ans. Ce sont les chiffres et les pourcentages habituellement rencontrés pour une CIA banale. C'est, en général, la découverte de celle-ci qui aboutit à celle du Retour veineux anormal associé ou isolé. L'égalité entre nos malades du sexe féminin et masculin est celle également signalée dans toutes les observations de la littérature.

2. - CIRCONSTANCES CLINIQUES DE DECOUVERTE

Elles sont variables :

- Etant donné la tolérance fonctionnelle excellente d'un drainage partiel, lorsque moins de 50 pour 100 du sang veineux pulmonaire fait retour à l'oreillette droite,

on comprend que cette anomalie puisse passer totalement inaperçue lorsqu'elle existe à l'état isolé. Cela est vrai même s'il existe un drainage anormal de tout un poumon ; mais ce silence clinique peut être rompu brutalement, à l'occasion par exemple d'une infection pulmonaire du poumon opposé normalement drainé, ou d'une collopsothérapie de ce poumon, ou encore lors de son exérèse, entraînant une dyspnée aiguë. Il est possible que certains décès survenus lors du clampage de l'Artère pulmonaire gauche au cours d'une Pneumectomie gauche, soient dus à un Retour veineux anormal droit total sans CIA. Ces faits sont exceptionnels, mais ils justifient de s'assurer systématiquement du drainage normal du poumon opposé avant d'effectuer une pneumectomie : le poumon restant devant assurer l'hématose.

- Cette latence fonctionnelle explique que les premiers cas connus de Retour partiel aient été surtout des découvertes d'autopsie, ou constituaient une surprise au cours d'une intervention chirurgicale intrathoracique. Puis, la pratique, de plus en plus fréquente, du cathétérisme ou de l'angiographie comme moyens d'exploration des cardiopathies congénitales les a rendus plus fréquents, associés à ces dernières, en particulier aux communications interauriculaires. Rappelons en effet, que dans nos 30 Observations, 23 fois la CIA était présente de façon certaine et 4 fois elle était probable. Aussi, ne doit-on pas s'étonner que le Tableau clinique du Retour partiel se confonde avec celui d'une CIA isolée, aussi bien dans la majorité des cas rapportés dans la littérature de ces dernières années que dans ceux que nous présentons.

- Le premier signe faisant suspecter l'anomalie cardiaque est le plus souvent la découverte fortuite d'un souffle

systolique dans la première enfance, plusieurs années avant l'apparition des signes fonctionnels, ou avant le premier examen clinique et radiologique qui fera conclure au diagnostic de shunt gauche-droit par CIA probable. L'absence de caractère particulier de ce souffle ne permet pas, en effet, une orientation diagnostique immédiate.

- 3. LES SIGNES FONCTIONNELS

Ils sont tardifs et, souvent discrets, n'attirent pas toujours l'attention. Ils étaient absents dans 16 de nos observations où la séméiologie physique constituait tout le tableau clinique.

Quand les signes fonctionnels sont présents, il s'agit de dyspnée, d'épisodes bronchitiques, de cyanose à l'effort ou au froid, et très rarement il existe d'autres manifestations. La fréquence et la répartition de ces troubles fonctionnels dans nos 30 Observations sont consignées dans le tableau suivant :

TABLÉAU / 2 - SYMPTÔLOGIE FONCTIONNELLE

S.F.	Nombre de cas	Type du RVA	CIA associée	Lésions surajoutées
<u>Nuls</u>	16 { 2 9 3 1 1	OD VCS VCSG VCI Sinus Cor.	oui " non, 2 fois (Ob 25) ? oui	R.A.S. 1 canal artériel (26)
<u>Dyspnée d'effort</u>	15 { 5 7 2 1	OD VCS VCI Sinus Cor.	oui, 3 fois canal atrio. V. 1 fois non oui les autres 1 fois non (Ob. 28) oui	RM (Obs. 20) RP ? (Obs. 17) HTP (Obs. 32)
<u>Episodes Bronchitiques</u>	3 { 2 1	OD (Obs. 1, 5) VCS (Obs. 22)	oui oui	
<u>Cyanose à l'effort ou au froid</u>	3 { 1 2	OD (Ob. 2) VCS (Ob. 16, 17)	canal atriov. oui	RP ?
<u>Tachycardie paroxystique</u>	1	OD (Ob. 2)	Canal atriov.	
<u>Syndrome sènoangi-neux</u>	1	VCS (Ob. 8)	oui	

1) La dyspnée existait dans la moitié de nos observations, et dans tous ces cas, il s'agissait d'une dyspnée modérée, survenant à l'effort seulement et s'accompagnant quelquefois de fatigue. Elle peut entraîner une diminution de l'activité physique, mais le plus souvent elle est compatible avec une vie sensiblement normale. Cette dyspnée discrète, augmente un peu par la suite et c'est une des raisons qui, dans notre observation 9, a conduit notre malade, alors âgé de 24 ans, à accepter une intervention qu'il avait refusée 7 ans plus tôt parce qu'il n'éprouvait aucune gêne, même dans son dur métier de terrassier. Il faut noter que dans 2 de ces cas où était notée une gêne respiratoire, il existait une lésion surajoutée qui pouvait à elle seule être responsable de la dyspnée : ce sont les observations 20 et 32 qui comportaient respectivement un Rétrécissement mitral et une hypertension pulmonaire.

Quant aux 2 observations 25 et 28 de Retour veineux anormal partiel isolé (sans CIA et sans autre anomalie associée) concernant tous les deux un drainage pulmonaire unilatéral total, (l'un gauche dans la veine cave supérieure gauche, l'autre droit dans la veine cave inférieure), la dyspnée était absente dans le 1er cas, légère à l'effort dans le 2ème cas.

Ce n'est donc pas un signe habituel, même en présence de CIA associée ; encore moins en cas de Retour veineux isolé, au moins au début, la forme anatomique de ce dernier n'intervient pas non plus de façon apparente dans la précocité de son apparition, ni dans son importance,

Les autres signes pulmonaires ou cardiaques sont encore plus rarement notés.

2 - Les épisodes bronchopulmonaires à répétition, classiques dans les cas de Retours veineux pulmonaires anormaux totaux, sont ici plus rares : ils ont été notés 3 fois dans nos observations, sous la forme d'épisodes bronchitiques, sans caractère spécifique. Ils traduisent l'hypervascularisation pulmonaire et sont communs à tous les shunts gauche-droit de quelque importance.

3 - La cyanose est en général absente et il n'y a pas de polyglobulie, ni d'hippocratisme digital. Cependant un léger degré de cyanose est possible : elle a été notée 3 fois dans nos cas, paroxystique à l'occasion d'un effort (I6-I7) ou d'une exposition au froid (Obs. 2) ; elle peut être intermittente, sans cause déclenchante. Dans tous les cas, discrète, localisée aux extrémités, c'est une acrocyanose que TAUSSIG explique par la diminution du débit périphérique et la consommation exagérée d'oxygène à l'effort.

D'autres troubles fonctionnels ont été notés : crises de Tachycardie paroxystique dans l'observation 2, syndrome angineux dans l'observation 8 interprété comme un angor organique non coronarien par distension pulmonaire probable.

Tous ces troubles fonctionnels, lorsqu'ils existent, appartiennent au tableau habituel de CIA ; la présence d'un Retour veineux anormal devrait, semble-t-il, les majorer ; en fait, même dans ces cas (I4 fois sur 30 pour notre série), les signes fonctionnels peuvent être nuls ; inversement, ceux-ci peuvent exister, en général, il est vrai, discrets et sans cyanose, en cas de Retour veineux anormal pur isolé (Observ. 28). C'est que, dans tous les cas, la gêne fonctionnelle dépend de l'importance du shunt gauche-droit quelque soit son mécanisme de production.

Ces mêmes remarques sont valables en ce qui concerne l'aspect physique de ces enfants qui peuvent être un peu frêles ou hypotrophiques (noté dans nos 2 observations 4 et 29). Cet aspect traduit l'insuffisance de la circulation périphérique par shunt gauche-droit important.

3 - LES DONNEES DE L'EXAMEN

Dans la majorité des cas, les signes fonctionnels étant absents ou discrets, c'est un examen médical fortuit pratiqué au cours de l'enfance ou de l'adolescence (une visite scolaire par exemple) qui fait découvrir une anomalie d'auscultation.

L'examen général, outre l'aspect physique, s'attache à rechercher une déformation thoracique traduisant une hypertrophie des cavités droites du coeur ; cet aspect appartient davantage aux Retours totaux. Un thorax déformé en carène ou en bréchet peut exister en tant qu'anomalie associée. (Obs. I et 23).

La palpation thoracique est plus importante car elle permet de percevoir quelquefois un frémissement systolique de base au foyer pulmonaire, lorsque le souffle qui l'accompagne est assez intense. Il a été perçu ainsi 7 fois dans nos 30 observations, et il est à remarquer que dans un de ces cas (Obs. 25), il s'agissait d'un Retour veineux pur, isolé.

C'est l'auscultation qui est le temps capital de l'examen car, bien qu'elle ne soit pas spécifique d'un Retour veineux anormal : c'est elle qui fera entreprendre les investigations, en les orientant quelquefois selon les nuances de la séméiologie.

Dans le tableau suivant sont résumées les données de l'auscultation de nos 30 observations de RVA partiel.

TABLEAU 7 :

DONNEES DE L'AUSCULTATION

de 30 R.V.A. partiels

Souffles et modifications bruits :	Caractères :	Observations :	Total
1) <u>Souffle systolique</u>	<u>Intense avec frémissement</u>	I, 6, 8, 17, 22, 25, 32	7
<u>Pulmonaire parasternal gauche</u> (3° espace intercostal)	Modéré	2, 4, 9, 11, 12, 16, 19, 23, 27, 28, 21	11
	Minime ou de type anorganique	7, 10, 13, 14, 15, 18, 29	$\frac{7}{25}$
2) <u>Bruits diastoliques de base. 2 ou 3° espace droit ou gauche</u>	<u>Petit bruit variable</u> en position debout seulement, et de type veineux	2, 7, 9, 11, 21, 27 <u>12, 19</u>	6 $\frac{2}{8}$
3) Modification de <u>B2 au foyer pulmonaire</u>	Clanger ou Elan B2 dédoublé	I, 10, 26, 32 4, 8, 9, 12, 14, 16, 17 à 21, 23, 25, 28	4 $\frac{14}{18}$
4) <u>Souffle systolique région de la pointe</u>	Intense, axillaire et dorsal. Faible, variable	I, 3, 6 5, 20	3 $\frac{2}{5}$
5) <u>Bruits diastoliques région de la pointe. (latérosternal bas, foyer tricuspïdien).</u>	d'intensité et de caractères variables en position debout seulement.	4, 8, 9, 12, 14, 19, 20, 22 3	8 $\frac{1}{9}$
6) Modifications des bruits à la pointe	Eclat de BI dédoublément de B2 pseudomitral. Rytme à 3 ou 4 temps	8, 9 2, 3 I, 5	2 2 $\frac{2}{6}$

L'Auscultation est en effet rarement négative et permet d'entendre pratiquement toujours un souffle systolique. Il était constant dans nos 30 Observations, avec des caractères variables.

a) Fréquemment (25 fois), ce souffle est localisé à l'extrémité interne des 2ème et 3ème espace intercostaux gauches, de même topographie que le frémissement. Il s'irradie, suivant les cas, vers les vaisseaux du cou, dans le dos (espace interscapulovertébral gauche) ou vers la région de la pointe. Son intensité est aussi variable : soit important, rude, rapeux, d'allure sténotique avec frémissement (7 fois), soit plus modéré et doux, mais d'intensité toujours comprise entre 2 et 3.5/6 (11 fois), enfin discret et de caractère parfois anorganique (7 fois). Ce souffle systolique peut avoir son maximum dans la région latéro-sternale basse et région de la pointe avec irradiation axillaire et dorsale (5 fois), c'est le cas surtout lorsque la CIA associée est un canal atrio ventriculaire partiel ou complet.

b) Les bruits diastoliques sont relativement fréquents (17 fois), mais d'interprétation plus difficile. Ils peuvent demander une analyse phonocardiographique plus détaillée, comme elle a été réalisée dans quelques unes de nos observations (4, 12, 14) pour préciser leurs caractères, leur topographie.

Les bruits diastoliques entendus dans la région latéro-sternale basse, soit au foyer tricuspideen, soit dans la région endapexienne ont été notés 9 fois dans nos observations. Ils sont décrits comme un roulement, une saccade protodiastolique ou comme un bruit présystolique. Ils ne sont entendus quelquefois qu'en position debout ou en décubitus latéral gauche où ils sont accentués. Leur importance a pu faire discuter le Rétrécissement mitral isolé (Obs. 21) ou associé à une CIA (syndrome de LUTENBACHER) du fait de la

séméiologie systolique associée et des données de la radiologie et de l'électrocardiogramme (Obs. 19).

En fait, ces signes diastoliques traduisent un rétrécissement tricuspïdien relatif par augmentation de la circulation pulmonaire et sont rencontrés de façon assez habituelle au cours de toute CIA banale à shunt notable.

Mais ces bruits diastoliques peuvent être entendus seulement à la base, au foyer pulmonaire ou au 2ème espace intercostal droit, comme dans 8 observations. Ils ont le plus souvent la même signification que les précédents et ne permettent pas de conclure à autre chose qu'un shunt gauche-droit par CIA probable.

Cependant, dans deux de nos observations (12, 19) une séméiologie diastolique existait à la fois à la base et à l'endapex, avec des caractères différents de timbre et de chronologie pour les deux topographies. Celle de la région de la pointe présentait un timbre rude, à type de roulement pseudo-mitral, augmenté en décubitus latéral gauche : elle traduit le Rétrécissement tricuspïdien fonctionnel. Celle de la base avait un timbre plus doux : il s'agissait d'un souffle de type veineux (dans l'observation 12), plus accroché à B2 que le souffle diastolique précédent, plus variable avec la respiration ou la position, et mieux entendu en position debout. Ces caractères particuliers ont fait suspecter le Retour veineux pulmonaire anormal ; Ils sont donc loin d'être fréquents et leur analyse en est difficile même avec l'aide du phonocardiogramme qui a été pratiqué dans 1 de nos 2 cas. Ils ne sont d'ailleurs pas spécifiques, le souffle diastolique de base peut traduire une insuffisance pulmonaire fonctionnelle, surtout si la dilatation de l'AP est manifeste,

c) Les bruits du coeur, enfin, sont modifiés de façon fréquente, comme dans les CIA :

- Le 2ème bruit est trouvé modifié 23 fois sur 30 :

14 fois il s'agit d'un dédoublement serré de B2 au foyer pulmonaire.

4 fois, c'est seulement un clangor de B2 au foyer pulmonaire ou un dédoublement intermittent

5 fois, enfin, c'est un dédoublement de B2, pseudomitral à la pointe, mais assez espacé, associé à la sénéiologie diastolique de pointe.

- Le Premier bruit est rarement modifié, 2 fois il a été noté un éclat de BI (Obs. 8 et 9).

- Enfin un rythme à 3 ou 4 temps a été noté (Obs. 1 et 5)
Au total, les signes auscultatoires les plus fréquents et par ordre décroissant, sont dans notre série :

- Le souffle systolique, constant (30 fois) dont 25 fois, au foyer pulmonaire avec un frémissement associé dans 7 cas, et 5 fois maximum dans la région de la pointe.

- Les modifications du 2ème bruit (23 fois), dont 14 fois un dédoublement serré de B2 au foyer pulmonaire, et 4 fois un clangor ou dédoublement intermittent.

- Les souffles diastoliques (17 fois) se situant soit à la pointe, soit au foyer pulmonaire, de façon à peu près égale, et 2 fois seulement aux ²topographies, avec des caractères légèrement différents.

Tous ces signes semblent bien appartenir à la sénéiologie traditionnelle des CIA et même les signes diastoliques dont nous avons discuté la valeur. Il est bien difficile de dire s'ils sont modifiés en intensité (même après enregistrement phonocardiographique) en cas de Retour veineux anormal associé ou au contraire lorsque celui-ci existe seul, sans CIA. A cet égard, nos 4 observations de ce type (avec absence certaine de CIA) auraient pu être instructives mais dans 2 cas il existe une sénéiologie troublée par d'autres anomalies associées

(1 RM, et un canal artériel). Dans les deux autres cas, aucun signe particulier n'a été noté qui les distingue d'une séméiologie habituelle de CIA. Nous avons déjà souligné la présence d'un frémissement accompagnant un souffle systolique dans un de ces cas de Retour veineux isolé (Ob. 25).

Lé séméiologie sthétacoustique ne dépend pas en réalité de la présence ou non d'un Retour veineux anormal associé à une CIA, mais des modifications de la circulation pulmonaire qui sont les mêmes dans les 2 cas. Ainsi le souffle systolique d'éjection pulmonaire, parfois avec frémissement par sténose pulmonaire relative n'est pas spécifique. De même le dédoublement de B2 traduit l'asynchronisme sigmoïdien par retard de la composante pulmonaire du 2ème bruit. Les souffles diastoliques correspondent à une sténose tricuspидienne relative ou à une insuffisance pulmonaire fonctionnelle. On comprend la difficulté d'isoler, au milieu de cette séméiologie déjà riche le souffle de type veineux, de timbre doux, de siège basal (qui serait plus fréquent pour les retours partiels dans la veine cave supérieure gauche), mieux entendu en inspiration et en position debout, au temps diastolique. En pratique, même avec l'aide du phonocardiogramme, ce diagnostic de Retour veineux qui peut être quelquefois évoqué n'est jamais affirmé. Seule la phonocardiographie endocavitaire pourrait permettre, comme dans 2 cas de FAIVRE, d'enregistrer un souffle de ce type, strictement localisé au niveau de l'aboutissement d'une veine anormale (qui se faisait en l'occurrence dans la veine cave supérieure).

Quant au reste de l'examen clinique cardiovasculaire, il est négatif. Les caractères des pouls et les chiffres de la TA, nous ont paru toujours normaux;

Le foie également a toujours été noté normal, et il n'a pas été perçu de pouls veineux jugulaire, ni de pouls

hépatique décrits en dehors de toute insuffisance tricuspide dans quelques observations de CIA. Il a été noté 2 fois seulement un discret reflux hépato jugulaire.

L'ELECTROCARDIOGRAMME

Les données de l'ECG sont peu différentes de celles observées dans les CIA habituelles, et reflètent la surcharge droite. Les résultats dans nos 30 cas sont résumés dans le tableau N° 10.

1) - Le rythme est le plus souvent sinusal. Il en était ainsi dans toutes nos observations. Dans un cas, (Obs. 2), il existait des crises de tachycardie paroxystiques banales. L'intervalle PR a été trouvé allongé une seule fois dans une observation d'ostium primum. (Ob.1).

2) - Des anomalies dans la morphologie de l'onde P sont possibles. Dans 2 de nos cas, les ondes P étaient modifiées : hautes et élargies dans l'obs. 9, inversée en D 3 dans l'observation 27. Ces modifications ont été signalées dans les CIA simples, soit onde de type auriculaire gauche soit plus rarement de type auriculaire droit.

3) - La déviation de l'axe électrique vers la droite existe dans la majorité des cas. Il en est ainsi 24 fois dans nos 30 observations avec déviation modérée (voisine de 90°) dans 14 cas, et plus importante pour les autres : 6 fois comprise entre 90° et 120° , 4 fois entre 120° et 150° . L'axe électrique était normal dans 3 cas (19, 23, 26) et dévié vers la gauche dans 3 observations (1, 2, 3) correspondant à un canal atrioventriculaire partiel ou complet. Cependant chez un malade de MATHIEY (160), il y avait aussi un axe gauche à -90° associé à un bloc de branche droit,

ce qui avait fait porter la diagnostic pré-opératoire de canal atrio-ventriculaire. En fait,

Tableau L

L'ECG dans nos 30 cas de RVA Partiel

Analyse	Résultats	N°	Observations	Total
Ondes P	Anormales	27		
	élargies, hautes	9		2
	inversées			
Axe QRS	Normal	19, 23, 26		3
	- Droit			
	voisin de 90°	3-5-7-9 à 14-18-25-27-29-32	14)	24
	90 à 120°	4-15-16-28-22-33	6)	
	120° à 150°	8-17-20-21-	4)	
Bloc de branche droit	- Gauche	1-2-6		3
	- Absent	17-18-20-26-32		5
	- Incomplet	1 à 7-9-10- à 16-19-21-22-25- 27-28-29-33		23
	- Complet	8-23		2
PR	Normal	tout sauf 1		29
	Allongé	Obs. 1		1
Hypertrophie ventriculaire droite	- Absente	1-2-6-7-11-14-18-19-21-22- 23-25-27-28-		14
	- Présente	17 observations restantes :		
	Type R/S	3-4-8-10-13-15-16-17-26-29		10
	Type qR	5-20		2
	Type ondes S de VI à V6	9-12-30		3
	troubles de la re- polarisation associés	5-16-32		3

À l'intervention, il s'agissait d'une CIA du type "High septal defect" avec Retour veineux anormal dans l'oreillette droite. C'est un cas d'exception dont nous n'avons pas d'exemple dans notre série. Ces discordances de l'Electrocardiogramme, rencontrées également pour les Retours pulmonaires anormaux totaux sont inexpliquées.

4) - Le bloc de branche droit est rarement absent : 5 fois seulement il manquait sur nos 30 observations. Le plus souvent c'est l'image électrique dite de bloc incomplet de branche droite (22 fois), le bloc complet a été noté 2 fois seulement (Obs. 8 et 23).

Le bloc de branche droit a les caractères habituellement rencontrés dans les CIA isolés où il est quasi constant (87% des cas selon l'école mexicaine). C'est un bloc diffus, enregistré sur plusieurs dérivations précondiales droites (sauf dans notre observation 15 où il est focalisé en V_5R seulement) et fait partie des signes électriques de surcharge diastolique réalisée par le shunt gauche-droit : que celui-ci soit dû à une seule CIA ou associé à un Retour veineux pulmonaire anormal.

Il faut remarquer que dans nos 5 observations ne comportant pas de trouble de conduction de la branche droite, la CIA est soit absente (Obs. 20 avec RM et Obs. 26 avec canal artériel) soit non prouvée (Obs. 17-18-32). L'absence de ce signe électrique, associée à un tableau clinique de shunt gauche droit est sans doute plus en faveur d'un Retour veineux pulmonaire anormal isolé que d'une CIA, surtout s'il existe en outre des signes discrets d'hypertrophie droite.

5) - Les signes d'hypertrophie ventriculaire droite sont beaucoup moins constants et d'importance variable. Ils étaient notés environ 1 fois sur 2 dans nos 30 observations. Sur les 14 cas où ils étaient absents, 3 fois, il s'agissait d'un

canal atrioventriculaire.

Tous les degrés d'hypertrophie consécutive à la surcharge diastolique du ventricule droit peuvent être rencontrés, réalisant des aspects morphologiques variables. Par ordre décroissant, les aspects que nous avons le plus souvent rencontrés sont les suivants :

- Aspect R/S (égal ou supérieur à 1) 10 fois
- Aspect qR 2 fois
- Ondes S persistant sur tout le précordium 3 fois
- Association des troubles de la repolarisation (signes de pseudoischémie) 3 fois

Il s'agit donc soit de signes directs d'hypertrophie droite (ondes R ou qR dans les précordiales droites) soit de signes indirects, dans les précordiales gauches : ondes S en V_5 , V_6 ou absence d'onde q dans ces dérivations (Obs. 22).

La vectocardiographie permet de différencier ostium secundum et ostium primum ; ce dernier type de CIA étant en général suspecté par la présence d'un axe gauche à l'électrocardiographie. Mais elle n'apporte pas de renseignements supplémentaires concernant les cas de Retour veineux associé à une CIA.

Ainsi, l'association Axe droit, Bloc de branche droit incomplet, surcharge diastolique ventriculaire droite est celle habituellement rencontrée dans les CIA qu'elles soient isolées ou associées à un Retour veineux anormal partiel.

Dans le cas de retour veineux anormal pur isolé, le bloc de branches droit est possible (Obs. 28 et 25), il est cependant moins constant que dans les CIA pures ou associées à un Retour veineux. Son absence, alors qu'il existe un axe droit (Obs. 18) ou une hypertrophie droite modérée initiale (Obs. 26) semble donc plus en faveur de cette anomalie isolée.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

La pauvreté de la symptomatologie clinique explique l'importance prise par l'exploration radiologique dans la découverte des Retours veineux pulmonaires anormaux. En effet, outre les signes habituels de shunt gauche droit explorés par un examen radioscopique thoracique, une image vasculaire anormale peut être décelée sur un cliché standard ou sur une radiophotographie systématique comme y ont insisté SEPULVEDA (206), STEINBERG (219), RUNSTROM et WELTI (240).

Sur 19 cas étudiés par MAC KUSIK (154), 11 avaient pu être diagnostiqués par radiographie.

Sur nos 30 cas, 8 fois le Retour veineux anormal a été suspecté avant le cathétérisme, devant l'existence d'une image vasculaire anormale. Les 8 observations se répartissent ainsi :

Nombre	N° d'Observation	Abouchement du RVA	Image anormale suspect
2	4	OD	Radioscopie
	5	OD	Tomographie
3	18	VCS	Radiographie
	19	VCS	Radiographie
	23	VCS	Tomographie
1	25	VCSG	Radiographie
2	28	VCI	Radiographie
	29	VCI	Radiographie

En fait, ces images radiologiques anormales, si elles ont attiré l'attention, n'auraient pu à elles seules faire affirmer le Retour veineux anormal, à l'exception cependant du Retour veineux droit dans la veine cave

inférieure qui réalise l'aspect le plus typique, décrit pour la première fois en 1949 par GRISHMANN (108), puis par FITZGERALD (92) et ses collaborateurs en 1952, qui ont retrouvé ce même aspect.

D'autres caractéristiques radiologiques ont été rapportées par les auteurs ci-dessus nommés, plus spécialement par Mc KUSICK (154) et COOLEY (52). Plus récemment, DALITH et NEUFELD (59) qui ont revu à ce propos la littérature, ont rapporté 8 cas personnels de Retour veineux partiel avec une étude tomographique très détaillée.

L'examen radiologique comporte un examen radioscopique indispensable pour préciser la cinétique de la vascularisation pulmonaire, une radiographie pulmonaire de face, en oblique et transversale, enfin des tomographies pulmonaires de face, profil, et aussi en oblique après repérage scopique du trajet anormal.

Les résultats de ces examens fournissent deux ordres de renseignements :

1) Les signes communs de shunt gauche-droit fournis par tous les retours anormaux partiels isolés ou associés à une CIA ; la présence d'un retour anormal dans ce dernier cas ne faisant qu'accroître les signes habituellement observés dans les CIA.

2) Les signes plus évocateurs d'un retour veineux anormal, variables en fonction de sa topographie. Ce sont ces deux points que nous envisagerons successivement.

A - Les signes communs de shunt gauche-droit sont analogues, mais bien moins importants, à ceux décrits pour les retours anormaux totaux. Ils traduisent la surcharge de la circulation droite : légère saillie auriculaire droite sur le film de face (WOOD, TAUSSIG), dilatation ventriculaire droite et de l'infundibulum, mieux visible en profil, surtout saillis de l'artère pulmonaire dilatée avec un 2me arc généralement convexe qui contraste avec un contour aortique mal visible. La cardiomégalie est habituellement modérée :

elle était absente dans quelques unes de nos observations (5,6,9, 14) et, au maximum, elle atteignait le stade 2,5 (Obs. 3, 4). Mais, dans tous nos cas, l'examen radioscopique permettait de noter une pulsatibilité anormale du tronc de la pulmonaire ou de ses branches souvent élargies, denses, et dont les ramifications peuvent parfois être suivies loin dans la parenchyme pulmonaire. Enfin, les poulmons hypervascularisés apparaissent plus sombres que la normale.

Tous ces signes plus ou moins accusés étaient présents dans nos observations, et, si leur importance semble aller de pair avec l'amplitude du shunt, il est cependant impossible par leur étude de prévoir si une CIA est seule en cause ou s'il existe un Retour veineux anormal associé, à plus forte raison lorsque ce dernier existe isolément (obs. 25, 28, 29).

Cependant, pour être fréquents, ces signes de shunt gauche-droit ne sont pas constants ; dans quelques cas de Retours partiels, il peut arriver que les artères pulmonaires ne soient pas battantes (SNELLEN, ALBERS (212)), contrairement aux cas de Retours totaux où elles le sont toujours.

De plus, il peut exister d'autres anomalies cardiopulmonaires associées qui modifient l'aspect radiologique : par exemple une petite artère pulmonaire du côté du Retour veineux anormal attribuée à une hypoplasie de ce vaisseau (STECKEN) ou à une fonction pulmonaire diminuée de ce côté (DOTTER), avec parfois diminution du volume pulmonaire. Dans de dernier cas, un glissement du coeur d'importance variable peut s'effectuer vers la droite ou bien une saillie du bord droit avec un aspect inhabituel du bord gauche peuvent être observés (Mc KUSIK). Ce glissement peut être important et faire parler de dextrocardie (comme dans notre obs. 15), signalée dans quelques cas par WELT II (240).

D'autres anomalies artérielles, bronchiques et des lobes pulmonaires qui ont été observées au cours d'interventions ou post mortem accompagnent le plus souvent les Retours veineux dans la veine cave inférieure.

B - L'étude des signes évocateurs des Retours partiels est plus intéressante. Commencée avec l'examen radioscopique qui peut déceler une image vasculaire de trajet anormal, horizontal (comme dans notre obs. 4), elle sera complétée par des radiographies qui devront être peu pénétrées pour mettre en évidence tous les détails de la vascularisation pulmonaire et par des tomographies frontales et en oblique. DALITH et NEUFELD ont montré l'intérêt de ces tomographies pour détecter une anomalie de Retour veineux anormal, en préciser les détails morphologiques et préciser s'il existe une anomalie artérielle ou bronchique associée, ce qui est important avant d'entreprendre un geste chirurgical.

Normalement les images veineuses pulmonaires ne sont pas visibles sur un cliché standard de face, leur présence est donc pathologique. De tonalité moindre que celle des artères, elles sont plus sinueuses et surtout, alors que les arborisations artérielles se raccordent toujours à angle aigu, les arborisations veineuses se raccordent souvent à angle droit. Enfin, la manœuvre de VALSALVA modifie leur opacité.

Certains drainages sont assez caractéristiques pour permettre un diagnostic du moins probable. L'image anormale siège le plus souvent à droite en raison des considérations anatomopathologiques déjà envisagées et aussi en raison de caractère beaucoup moins apparent de ces anomalies du côté gauche.

Nous envisagerons cependant les données radiologiques des Retours Partiels suivant leur type anatomique :

a) Le retour veineux pulmonaire dans l'oreillette droite n'est pas des plus typiques radiologiquement car les veines normales ou non suivent un trajet peu différent. Cependant plusieurs auteurs dont TORI (226), BRUWER (35) ont trouvé dans ces cas des ombres vasculaires inhabituelles, sous forme de bandes élargies, de densité augmentée, dans l'aire médiobasale du poulmon droit, près du bord droit du coeur. C'est une image de ce type que nous avons rencontrée, dans notre obs. 5, sur la coupe tomographique à 6 cm qui correspondait à une veine lobaire moyenne ou inférieure droite, se drainant anormalement dans l'OD. Cette opacité en bande est horizontale mais

dirigée un peu obliquement vers le haut et à gauche, nettement séparée des arborisations artérielles. Dans l'observation 4, il existait une image transversale plus haut située, dans le lobe supérieur droit semblant se diriger vers la veine cave supérieure basse. En fait, il s'agissait d'une veine lobaire supérieure s'abouchant dans l'oreillette droite. Plus que son trajet anormal, c'est son opacité la rendant anormalement visible à l'examen radioscopique qui avait attiré l'attention. Des tomographies non pratiquées de façon systématique à cette époque (1961) auraient pu compléter les données insuffisantes de la radiographie simple. Dans les cas difficiles, les tomographies de face et en position oblique (dont nous n'avons pas l'expérience) peuvent, selon DALITH, apporter des précisions intéressantes dans les cas de Retour veineux partiels ; en montrant, outre un hile droit élargi, un désordre dans les vaisseaux du hile avec une obliquité exagérée des vaisseaux hilaires inférieurs (pour le retour lobaire inférieur anormal), ou même une opacité rubannée verticale, paracardiaque droite. De même ces auteurs conseillent une pénétration plus poussée pour les coupes tomographiques passant dans le plan rétrocardiaque afin d'analyser de façon précise les veines se drainant dans l'oreillette gauche, ce qui permet d'en déduire la topographie exacte des veines manquantes.

b) Le Retour veineux pulmonaire droit dans la veine cave supérieure haute ou basse (à sa jonction avec l'oreillette droite) a été décrit de façon différente suivant les auteurs (HALASZ, STECKEN, MAC KUSIK). De face, cette connection veineuse peut réaliser une ombre vasculaire en "faucille" décrite par FINDLAY (91) avec dilatation inconstante de la veine cave supérieure (MAC KUSIK). Parfois une image de soustraction discrète sur la silhouette de la veine cave supérieure existe à l'endroit de l'abouchement veineux. DALITH décrit une saillie localisée du bord droit de la veine cave supérieure associée à une hypervascularisation pulmonaire dans le territoire anormalement drainé et à une opacité arrondie paramédiastinale droite (qui correspondrait selon cet auteur, aux veines pulmonaires dilatées dans leur trajet sagittal). Ces trois signes constitueraient une triade sur laquelle DALITH et COLL (59) insistent dans ce type de Retour veineux.

Dans nos trois observations de Retour veineux dans la veine cave supérieure, une image avait attiré l'attention :

- Dans l'obs. 18, c'est une image rubannée verticale du poumon droit se raccordant à angle droit au hile.

- Dans l'obs. 19, c'est une ombre vasculaire le long de la veine cave supérieure, avec stase veineuse plus importante dans ce territoire.

- Dans l'obs. 23, c'est une image vasculaire transversale visible seulement sur une coupe tomographique qui semblait se diriger vers la veine cave supérieure.

Il faut bien reconnaître que dans les 3 cas, il eut été impossible, sur le seul aspect anormal de la radiologie, d'affirmer un retour veineux anormal et encore moins sa destination exacte.

c) Le Retour veineux partiel gauche dans une veine cave supérieure gauche ou la veine innominée peut réaliser l'image typique en 8 de chiffre, qui peut ainsi être rencontrée en dehors du Retour total (SEPULVEDA, FRIEDLICH, GRISHMAN).

Mais le plus souvent, cet aspect est absent ou incomplet : le trajet veineux d'abord ascendant puis horizontal forme une opacité à bords nets, dans le médiastin supérieur, au niveau de la région parahilaire gauche. Cette opacité prend l'aspect d'une image "falciforme" que Dotter et Grisham (108) ont décrit les premiers. C'est l'aspect en Canne de HOCKEY (Mc KUSIK) préfigurant l'image en 8 décrit par ALBERS et SMELLEN.

Dans notre observation 25, il existait ainsi une opacité arrondie para médiastinale gauche donnant à la silhouette cardiaque un aspect polylobé qui avait attiré l'attention. Un aspect semblable existait également dans un cas de Retour partiel dans la veine innominée rapporté par SEPULVEDA (206). L'interprétation de cette opacité peut être difficile, en raison des images d'additions dues aux cavités cardiaques et aux gros vaisseaux. C'est dans ces cas que les tomographies obliques pourraient apporter des précisions sur la situation, le mode de formation et de terminaison du trajet anormal (DALITH).

C'est dans les cas aussi où l'image radiologique standard est : normale (Obs 26 et 27) que ces examens tomographiques pourraient être utiles.

Enfin, signalons que le Retour veineux unilatéral gauche, dans les rares cas où il s'effectue dans une veine cave supérieure gauche qui s'ouvre dans l'oreillette droite par le sinus coronaire peut donner aussi un aspect d'élargissement à bord convexe de l'ombre médiastinale supérieure.

Deux cas rapportés par Mc KUSIK confirmés par l'angiographie, comportaient cette image.

d) Lorsqu'un Retour veineux pulmonaire droit ou gauche s'effectue directement dans le sinus coronaire, il n'y a pas dans ces cas d'image anormale visible sur les radiographies en raison de la situation rétroacardiaque du trajet veineux. Mais les modifications associées du coeur dans son volume et son contour peuvent aider au diagnostic. En cas de dilatation importante des cavités droites, le bord gauche du coeur peut être déformé par une forte saillie et donner l'aspect "en forme de caisse" analogue à celui observé dans les Retours anormaux totaux.

e) Enfin, le Retour veineux pulmonaire dans la veine cave inférieure donne les images radiologiques les plus évocatrices qui ont permis le diagnostic de 2 de nos cas.

Les caractéristiques radiologiques de cette anomalie ont été rapportées par DOTTER, HARDISTY, STEINBERG (69) à propos de 2 cas et par GRISHMAN (108) POPPEL, SIMPSON et SUSSMAN à propos de 3 cas en 1949. Dans ces 5 cas, l'angiographie a précisé qu'il s'agissait de la même anomalie veineuse. D'autres auteurs ont étudié cette question : NEILL (182) FERENCZ (89) SABISTON, SHELDON, MAC KUSIK (154) COOLEY (50). L'étude tomographique en a été faite par BRUWER (35) ELLIS (85) HALASZ (113), LONGIN, STECKEN.

L'examen d'un cliché standard permet le diagnostic quand il existe la triade symptomatique typique suivante, précisée plus récemment par PAPAGNI et ROVELLI (188).

1) Une opacité en forme de bande, convexe en dehors, située à la base du poumon droit, se dirigeant de haut en bas, parallèle au bord droit du coeur, et quelquefois en dedans de lui. Cette ombre rubannée visible, augmente progressivement de calibre en descendant vers le bas, et reçoit parfois des collatérales à différents niveaux dessinant une image en "saule pleureur" dans le champ pulmonaire droit. Le gros tronc terminal se jette dans le sinus cardio-phrénique droit ou se perd dans l'opacité sous phrénique pour rejoindre la veine cave inférieure au dessus ou au dessous du diaphragme. L'ensemble de cette opacité allant du hile pulmonaire à l'angle cardio-diaphragmatique dessine une image en forme de faux (GRISHMAN) ou en cimenterre ("scimitar syndrom" de NEILL). La nature vasculaire de cette opacité ne peut être prouvée par l'existence de pulsations mais par une diminution de son diamètre et de sa densité lors de la manoeuvre de Valsalva. (TORI, GRISHMAN). La kymographie précise, selon PAPAGNI, ROVELLI l'absence totale de pulsations.

2) Il existe, associée, une dextroversion du coeur.

3) Souvent une modeste rétraction de l'hémithorax droit alors que le poumon gauche est bien développé, et congestif.

Ces deux derniers symptômes traduisent l'hypoplasie pulmonaire concomitante. La triade ainsi décrite constitue le syndrome de cimenterre de NEILL.

D'autres précisions dans la morphologie ont pu être apportées par l'étude tomographique de la région hilare droite, au cours de cette anomalie par DALITH et COLL. En particulier, la diminution de l'opacité hilare en forme d'ovale est due, selon ces auteurs, à l'absence de sa composante veineuse, à l'hypoplasie avec position anormale de l'artère pulmonaire, ainsi qu'à l'absence du trajet horizontal des veines lobaires inférieures droites.

D'autres anomalies associées portant sur la distribution artérielle (artères pulmonaires accessoires venant directement de l'aorte ou des branches de celle-ci), sur la distribution bronchique et pulmonaire, peuvent être rencontrées : c'est ainsi que dans un cas de

TORNWALL (228) , une femme de 41 ans, opérée avec le diagnostic de fistule artérioveineuse, présentait un retour veineux anormal droit dans la veine cave inférieure, 2 artères pulmonaires accessoires destinées au lobe inférieur droit venant des artères diaphragmatiques, un poumon droit bilobé et une anomalie dans la distribution bronchique du côté droit.

La suspicion de telles anomalies associées justifient une exploration plus complète, avant d'envisager une intervention exploratrice. Une Angiocardiographie globale doit être systématique selon certains auteurs (FERRANE et COLL, PAPILLON et COLL) pour l'étude des opacités thoraciques de nature vasculaire, avec une bronchographie lipiodolée éventuelle.

Cependant, ces anomalies ne sont pas fréquentes et même les éléments de la triade mis en valeur par PAPAGNI et ROVELLI s'ils accompagnent volontiers ce type anatomique de Retour veineux en leur conférant ainsi une place bien à part, ne sont ni obligatoires ni spécifiques de cette anomalie.

Ainsi, la dextroversion du coeur, si elle est présente dans 2 de nos observations de Retour veineux anormal dans la veine cave inférieure, (Obs 29 et 30), est absente dans notre Obs. 28 qui se présentait exactement tant au point de vue clinique que radiologique comme une CIA banale, si ce n'est qu'une image vasculaire de la base du poumon droit devait attirer l'attention sur un Retour veineux anormal possible. Inversement, nous avons observé une dextroversion du coeur dans un autre type anatomique de Retour veineux : il s'agissait d'un Retour droit total dans la veine cave supérieure (Obs 15).

Enfin, il faut insister sur l'association, rare dans ce type anatomique, d'une CIA : nos 3 observations n'en comportent pas : l'Obs 28 vérifiée par l'intervention, les 2 autres après exploration par cathétérisme et angiographie.

Dans la plupart des cas rapportés dans la littérature, il en était ainsi (2 cas de PAPAGNI ROVELLI, 1 cas de TORNWALL).

Cette absence habituelle de CIA associée explique la latence encore plus grande de ce type anatomique de Retour veineux du point de vue fonctionnel et séméiologie d'auscultation : celle-ci pouvant

être banale ou nulle (Obs 30 est un exemple). Par contre, l'aspect radiologique peut être plus explicite, particulièrement s'il existe une dextroversion qui attire rapidement l'attention et fait rechercher une anomalie veineuse associée. Ainsi, l'étude radiologique des Retours veineux pulmonaires partiels anormaux, si elle ne permet pas un diagnostic de certitude, est cependant d'un grand intérêt car elle peut faire découvrir des images vasculaires anormales qui feront fortement suspecter cette anomalie. Cette étude radiologique a le grand avantage d'être topographique et de permettre une étude orientée du cathétérisme et de l'angiographie. Une pratique plus large des Tomographies, non seulement frontales mais aussi en position oblique, devrait rendre plus facile l'interprétation et la séparation des aspects normaux et anormaux de ces retours veineux. Ces différentes techniques radiologiques ont pour elles l'énorme avantage de ne comporter aucun risque pour le malade.

ETUDE DU CATHETERISME

Il ressort de l'étude précédente que bien rarement les données cliniques, électriques et radiologiques habituelles, permettent de poser un diagnostic précis de Retour veineux anormal. Mais, de ces résultats découle tout naturellement l'indication d'un cathétérisme cardio vasculaire et éventuellement d'une angiographie.

Le cathétérisme est, en effet, l'examen essentiel qui, dans bien des cas, découvre une veine pulmonaire aberrante qui était insoupçonnée. De nombreuses observations comportant une exploration hémodynamique ont été rapportées par différents auteurs. Nous rappellerons les travaux clinico hamodynamiques de HEALEY (1952), SNELLEN et ALBERS (1952), HICKIE et COLL (1950), BURROUGH et EDWARDS (1960) ; tout spécialement les études hémodynamiques de FRIEDLICH et COLL (1950) WAREMBURG et COLL (1961). La thèse de PONS en 1956. Enfin, les travaux les plus importants bien qu'essentiellement axés sur les courbes de dilution des colorants restent ceux de la Mayo Clinie, avec, SWAN , WOOD, BURCHELL (1953), HICKIE et COLL, ELLIS et COLL.

Le cathétérisme des cavités cardiaques permet de réaliser aux différents étages ;

- 1) le relevé des pressions.
- 2) l'étude du trajet de la sonde.
- 3) l'analyse des gaz du sang et éventuellement le test à l'oxyde nitreux.
- 4) l'étude des courbes de dilution des colorants.
- 5) l'angiocardiographie sélective.

Nous étudierons successivement les renseignements fournis par ces différents procédés d'exploration, en réservant un chapitre à part pour l'angiographie. Nous apporterons à cette étude la contribution de 29 cas qui ont été cathétérisés sur une série de 30 observations de Retour partiel.

I - Nous signalerons rapidement que l'étude des pressions, comme lors de tout autre cathétérisme, permet de réperer la situation de la sonde et elle objective, de façon précise, une éventuelle hypertension pulmonaire de degré variable, avec un gradient possible VD - AP, qui est un gradient fonctionnel dans la majorité des cas par hyperdébit pulmonaire.

La pression artérielle pulmonaire était normale dans la plupart de nos observations. Nous avons pu relever :

- dans 8 cas, une hypertension modérée (40 mm Hg) : observations :
2, 8, 10 à 13, 20; 25.
- dans 3 cas, une hypertension notable (60 mm Hg) : observations :
5, 9, 17.
- dans 1 cas, une hypertension importante (140 mm Hg):observation:
32.
- dans 2 cas, un gradient important entre VD et AP (près de 40 mm Hg
observations 17; 32.

Dans l'observation 17, la sténose valvulaire pulmonaire a pu être discutée. En fait, d'autres auteurs (VETTO, WOOD, MICHAUD) ont observé des résultats analogues dans les CIA isolées, sans sténose pulmonaire vérifiée chirurgicalement (MICHAUD).

L'existence d'une hypertension pulmonaire sévère a fait contraindre une intervention chirurgicale dans l'observation 32. Des lésions pulmonaires associées peuvent intervenir dans le mécanisme de cette hypertension (SOULIE, HALASZ, STEINBERG).

II - L'étude du trajet de la sonde :

est faite, en réalité, en même temps que celle des pressions et de l'oxymétrie. Le cathétérisme d'une veine anormale ne vient en général que confirmer une oxymétrie déjà formelle ou très suggestive. Cependant nous l'étudierons en premier, car elle fournit 2 ordres de renseignements :

- La mise en évidence d'une CIA
- celle d'un retour veineux anormal.

Dans les deux cas, le trajet du cathéter est suivi à la radioscopie et des clichés radiographiques peuvent fixer les trajets anormaux.

1) le passage de la sonde à travers une CIA est facilement reconnu sous écran, surtout si la sonde pénètre une veine pulmonaire

gauche. Cependant, chez le nourrisson, avec voie d'abord saphène, un simple foramen ovale persistant peut être cathétérisé : dans ces cas, il faudra tenir compte des données de l'oxymétrie.

La CIA a été ainsi affirmée 17 fois sur nos 29 observations, sur les 12 cas restants, 4 fois la CIA a été vérifiée absente par l'intervention (observ. 20, 25, 26, 28) et dans 3 autres cas opérés il existait une CIA qui n'avait pas été cathétérisé (Observ. IO, II, I2).

Le trajet de la sonde permet, dans un certain nombre de cas, de définir le siège de la CIA :

- ostium primum, de siège bas (obs. 2 et 6)
- CIA haute du type "high septal defect" : une courbe en U fermée, très hautsituée était évocatrice chez deux malades de KIRKLIN ; Aucune de nos observations de ce type (de 8 à 13) n'a été ainsi dépistée. On conçoit l'intérêt de pouvoir mettre en évidence ce type de CIA, toujours accompagné d'un Retour veineux anormal.

2) La cathétérisme d'une veine pulmonaire permet, dans les cas typiques, d'affirmer son aboutissement anormal.

Mais le cathétérisme d'une veine anormale est difficile, même s'il est suspecté par d'autres moyens d'investigation (image radiologique, oxymétrie ...).

- BING a cathétérisé 6 fois un Retour veineux anormal sur 18 cas.
- FAIVRE " 5 fois " " 8 cas.
- Notre série " 14 fois, dont 9 typiques, sur 29 cas.

De plus, il est quelquefois très difficile d'interpréter l'image radiologique d'une veine pulmonaire cathétérisée.

Les renseignements fournis chez nos 29 malades peuvent se répartir en 3 groupes (voir T. 9).

- 1) Retour anormal non cathétérisé : 15 cas.
- 2) Cas typiques de Retour veineux anormal : 9 cas :
 - 8 dans la VCS (Obs. 9, 14, 18 à 23)
 - 1 dans une "VCSG (Obs. 25).
- 3) Cas discutables : 5 obs. (5, IO à I2, I7).

Nous analyserons ces résultats en fonction du type anatomique

du Retour partiel car une différence doit être faite entre les Retours dans l'une des veines caves et ceux dans l'oreillette droite ou le sinus coronaire.

A) - Les Retours veineux dans la veine cave supérieure, lorsqu'ils sont cathétérisés, fournissent les images radiologiques les plus typiques (8 fois sur 9 cas typiques). Le cathéter passe directement du bord droit de la veine cave supérieure dans le champ pulmonaire droit au dessus de l'opacité cardiaque, plus précisément à la jonction veine cave supérieure - oreillette droite. Une pression basse règne dans cette collatérale et lorsqu'on bloque le cathéter, la courbe de pressions enregistrée est du type artériel pulmonaire.

DIAGNOSTIC DE 30 CAS DE RVA PARTIELS PAR LE CATHETERISME ET L'ANGIOGRAPHIE

TABLEAU : 9

OBSERVATIONS		CATHETERISME		ANGIOGRAPHIE		INTERVENTION	
N°	type anatomique	Trajet sonde	Oxymétrie	dilution	Méthodes	Résultats	
1	OD		non	fait	non faite	0	Interv. CEC
2	"				"	0	"
3	"				OG	6	"
4	"				OG VD	++	"
5	"	+ -	+ -	+ -	VPD	-	Hypoth.
6	"				non faite	0	CEC
7	"				AP	-	CEC
8	VCS		+ -	+ -	non faite	0	2 interventions
9	"	+ +	+ -		VD	-	2 "
10	"	+ -	+ +		VCS APD	++	Interv. CEC
11	"	+ -			AP	-	2 interv.
12	"	+ -	+ +	+ +	VCS	++	Interv. CEC
13	"		+ -		VCS AP	++	" CEC
14	"	+ +	+ +				non opéré
15	"	CIA	CIA		veineuse VD	++	2 interventions
16	"		+ +		VCS	-	2 interv.
17	"	+ -			VPD	++	non opéré
18	"	+ +	+ +		VPD	++	non opéré
19	"	+ +	+ -		VCS AP	-	non opéré
20	"	+ +	+ +	+ +	VCS	++	non opéré du RVA
21	"	+ +	+ -		VCS AP	++	non opéré
22	"	+ +	+ +		non faite	0	non opéré
23	"	+ +	+ +		"	0	non opéré
25	VCSG	+ +	+ -		AP	++	Inter. Simple
26	V. innommée		+ +	+ +	VCS	++	" "
27	VCSG		+ -		APG	++	Hypoth.
28	VCI		+ -	+ -	VCI AP	++	Interv. simple
29	"				AP	++	non opéré
30	"				AP	++	" "
32	Sinus coronaire				veineuse	++	non opéré

LEGENDE : Résultats typiques ou très évocateurs : + +
 Résultats incertains mais probables : + -
 Résultats négatifs : en blanc pour le Cathétérisme
 (signe - pour l'angiographie.

Cependant, outre les cas de cette variété anatomique non cathétérisés (Obs. 8, 13, 16), les abouchements veineux anormaux s'effectuant dans la partie basse de la veine cave supérieure, peuvent poser des problèmes difficiles dans l'interprétation radiologique du trajet de la sonde. Celle-ci a pu cathétériser une veine pulmonaire normale à travers une CIA haute (Obs. 10, 11, 12, 17).

B) - Les Retours veineux dans une veine cave supérieure gauche persistante ou la veine innommée gauche fournissent également un aspect typique lorsque la sonde visualise ces vaisseaux, puis file dans le champ pulmonaire gauche sans passer par le coeur. L'aspect est alors analogue à celui fourni par un Retour total dans la veine cave supérieure gauche. Dans notre observation 25, la sonde introduite par voie saphène droite pénètre la veine cave supérieure, passait à gauche à la partie haute du pédicule vasculaire et redescendait au niveau de l'hémithorax droit devant l'ombre cardiaque. Cet aspect est typique d'une veine cave supérieure gauche et, même si les veines pulmonaires gauches n'ont pas été cathétérisées, leur drainage anormal dans cette veine cave était affirmé par l'oxymétrie.

C) - Les Retours veineux dans la veine cave inférieure peuvent être cathétérisés à partir de cette dernière à l'aide d'une sonde introduite dans la saphène droite -(PAPAGNI, ROVELLI). Dans aucune de nos 3 observations, la veine anormale a été prouvée par ce procédé.

D - Les Retours veineux anormaux dans l'oreillette droite posent des problèmes toujours difficiles, et, seule, la pratique des courbes de dilution apportera quelquefois la preuve formelle du lieu d'abouchement d'une veine pulmonaire.

Ces difficultés d'interprétation proviennent de la présence d'une CIA (surtout s'il s'agit d'une CIA haute ou postérieure) et aussi de la disposition topographique de l'oreillette gauche et des Veines pulmonaires qui sont très postérieures à l'oreillette droite. De plus, les veines pulmonaires droites pénètrent normalement l'oreillette gauche très près du septum. SWAN (222), SEPULVEDA (206); RIBET et COLL (196) ont insisté sur ce problème. Théoriquement, le Retour veineux anormal est très probable lorsque la sonde sans quitter le bord droit du coeur, s'engage dans le champ pulmonaire. Mais, une veine pulmonaire peut être

facilement cathétérisée à travers une CIA (Obs 12) et inversement une veine anormale cathétérisée peut ne pas fournir un aspect radiologique caractéristique (Obs 5). Les mêmes problèmes se posent pour un Retour dans la veine cave supérieure basse (nos 4 observations 10 à 12 et 17).

Différents moyens ont été proposés pour réparer au maximum la situation de la sonde :

Des radiographies strictement de face et de profil peuvent déceler les inflexions en arrière et à gauche de la sonde, traduisant son passage dans une CIA avant la veine pulmonaire. Si la sonde, en se retirant de la veine pulmonaire, en sort droite, sans courbure, c'est un argument pour son abouchement dans l'oreillette droite (Gérard R).

L'étude de la courbe des pressions lors du Retrait de la sonde, proposée par PORTO et AGUIAR (193); WAREMBOURG (236); doit théoriquement renseigner sur l'ordre des cavités traversées : VP - OG & OD, mais les pressions auriculaires droite et gauche sont trop voisines pour en tirer des arguments.

Les données de l'oxymétrie avec prélèvements multiples en retirant très doucement la sonde de la veine pulmonaire selon HICKIE (120) peuvent aider à identifier l'oreillette où s'abouche la veine pulmonaire.

En fait, seules les courbes de dilution pratiquées dans la veine pulmonaire cathétérisée nous paraissent d'un grand intérêt ; nous en donnerons les résultats au chapitre qui leur est consacré.

E - Les Retours veineux dans le sinus coronaire peuvent aussi être cathétérisés, ce qui n'était pas le cas dans notre observation 32.

Dans les rares cas semblables à celui décrit par ARTHUR-TON (5), de Retour pulmonaire dans une veine cave supérieure gauche persistante débouchant dans le sinus coronaire, la sonde peut emprunter le trajet à contre courant à partir de l'oreillette droite. Dans les

cas habituels d'abouchement veineux direct dans le sinus coronaire, la sonde peut passer dans une veine pulmonaire à travers le sinus coronaire ; ACTIS DOTO et VENERE (1) ont décrit un signe particulier pour distinguer ce passage de celui réalisé à travers une CIA, lorsqu'on retire le cathéter. En cas de CIA, la pointe de la sonde reste engagée dans la veine pulmonaire et l'anse qu'elle décrit se réduit en prenant une forme de crochet. S'il s'agit d'un sinus coronaire, la pointe de la sonde se dégage et suit à reculons le même chemin qu'à l'aller, tandis que l'anse de la sonde ne modifie presque pas sa forme. Ce signe leur a permis un diagnostic exact et vérifié dans 2 cas.

III - Les données de l'oxymétrie :

Elles permettent de mettre en évidence un shunt gauche droit d'importance variable avec hyperoxygénation de l'oreillette droite ou de ses vaisseaux afférents suivant le siège du Retour anormal. La saturation artérielle périphérique reste normale ou peu modifiée ; les taux les plus bas de nos observations étaient de 90 % dans l'observation 7, 81 % dans l'observation 32.

Le shunt gauche droit est en général dû à l'existence d'une CIA associée et un shunt particulièrement important dans l'oreillette droite, avec des différences de 4 à 5 volumes entre le sang auriculaire et le sang cave, constitue un argument, qui n'a d'ailleurs rien de spécifique, pour l'association des 2 anomalies, (Obs. 5 et 7). Bien entendu, si ces dosages coexistent avec une image typique fournie par le trajet de la sonde, le diagnostic est quasi certain.

Les résultats de l'oxymétrie dans nos 29 cas ont apporté 15 fois des renseignements intéressants (Tableau 9) :

9 fois le Retour anormal a pu être affirmé concernant :

8 retours dans la veine cave supérieure

1 retour dans la veine cave supérieure gauche

6 fois, il a pu être soupçonné, concernant tous les Retours dans la veine cave supérieure droite (4 fois) ou gauche (2 fois)/

Les données de l'oxymétrie sont donc de signification variable suivant le type anatomique du Retour veineux.

a) le Retour veineux dans la veine cave supérieure :

L'oxymétrie est ici capitale. Elle permet, tout d'abord de vérifier que la veine anormale cathétérisée à partir de la veine cave supérieure est bien une veine pulmonaire contenant un sang saturé en oxygène. En fait, ceci n'est pas obligatoire puisque le sang circulant dans la veine pulmonaire peut se mélanger sur son parcours avec du sang veineux provenant des veines bronchiques ou des veines caves selon UYTENHOVE, PANNIER, VAN LOO et COLL (229). Inversement, une veine azygos cathétérisée peut contenir du sang assez riche en oxygène d'origine rénale (MATHEY).

De plus, même si l'on n'a pas pu pénétrer dans la veine aberrante, la brusque élévation du taux d'oxygène, constatée à un certain niveau de la veine cave supérieure correspondant au point de drainage anormal, permet d'affirmer le Retour veineux pulmonaire anormal à ce niveau. Ce sont donc les prélèvements étagés (et rapprochés dans le temps) sur lesquels FRIEDLICH (95) avait déjà insisté puis MATHEY et COLL (159), WAREMBOURG et COLL, qui permettent ce diagnostic. Cette technique nous a permis d'être affirmatif dans 8 observations (10, 12, 14, 16, 18, 20, 22, 23) et dans 4 autres cas (Obs. 8, 9, 19, 21,) le diagnostic oxymétrique ne fut pas aussi formel, car, à l'époque où ces malades furent cathétérisés, il n'était prélevé qu'un échantillon sanguin au niveau de la portion basse de la VCS. Ces échantillons avaient une saturation oxygénée anormalement élevée (de 73 à 86 %).

Pour admettre le shunt gauche droit au niveau de la veine cave supérieure, il faut une différence du contenu d'oxygène d'au moins 1 volume pour 100 cc ; cette différence peu importante ne se rencontre guère que dans les Retours veineux pulmonaires anormaux très partiels : (Observations 16), car dans les autres cas de sinus venosus avec abouchement anormal de plusieurs veines pulmonaires, la différence de saturation oxygénée est, en général, brutale et plus importante (obs. 12, 18, 20, 22, 23). ; elle varie

entre 1 et 4 volumes : elle est de plus de 4 volumes dans l'observation 20.

Enfin, des différences de saturation ont moins de signification si la désaturation veineuse est importante au départ.

b) le Retour veineux anormal dans la veine cave supérieure gauche a pu être affirmé dans 1 cas (obs. 26) par les données de l'oxymétrie, où les prélèvements étagés ont montré une différence de plus de 4 volumes entre le sang de la veine sous clavière gauche et celui de la partie haute de la veine cave supérieure. De plus, cette oxygénation importante allait en décroissant dans l'oreillette droite.

Dans les deux autres observations (25 et 27) du même type anatomique, l'hyperoxygénation au niveau de la veine cave supérieure, dans sa partie haute, pour l'observation 27 faisait fortement suspecter un Retour veineux pulmonaire à ce niveau.

Le trajet anormal de la sonde, associé à ces données oxymétriques, faisait affirmer le Retour veineux anormal dans une veine cave supérieure gauche dans l'observation 25, d'autant que l'oxygénation importante de la VCS allait ici aussi en décroissant en se rapprochant de l'oreillette droite. Mais dans l'observation 27, où les prélèvements étaient faits pourtant depuis la sous clavière, les données de l'oxymétrie ne permettaient pas de conclure sur le type anatomique exact du Retour veineux anormal. Ces précisions ont été apportées par l'angiographie.

c) le Retour veineux dans l'oreillette droite pose des problèmes plus complexes au point de vue oxymétrie, car les données de celle-ci sont les mêmes que pour une CIA. Il faut d'abord dire que les prélèvements étagés faits dans cette cavité montrent des variations qui peuvent être très sensibles lorsque le Retour veineux ne s'effectue pas directement dans l'oreillette droite mais tout près de cette cavité. C'est le cas de la CIA haute avec sinus ~~venosus~~ où le sang le plus oxygéné de l'oreillette droite se trouve à la partie supérieure de cette cavité, au voisinage de la VCS (SWAN, MATHEY).

C'est le cas aussi du Retour veineux dans la veine cave inférieure qui donne une hyperoxygénation dans la partie basse de l'oreillette droite, ne correspondant pas à un Retour veineux direct dans cette cavité. Dans l'observation 29, il y a une différence de 1,4 volume entre les sangs de la partie haute et basse de l'oreillette droite, et dans l'observation 28, elle est de 1,73 volume. Cette constatation faisait conclure à un shunt gauche droit par CIA, bien que celle-ci n'ait pas été prouvée.

Il est certain que la fait de trouver une oxygénation, en un point quelconque de l'oreillette droite, à un taux plus élevé que la moyenne des veines caves, indique avant tout un shunt gauche droit, de niveau auriculaire. Lorsqu'on peut démontrer l'absence de CIA, le fait acquiert une valeur suffisante pour affirmer le diagnostic de Retour veineux anormal (12 cas de BING, sans autres malformations associées, diagnostiqués de cette façon). Mais il n'est pas toujours facile d'être certain de l'absence de la CIA, même après plusieurs tentatives de passage dans les cavités gauches.

d) les autres types anatomiques de Retour veineux pulmonaire partiel :

Au niveau de la veine cave inférieure, il ne faut pas trop compter sur les données de l'oxymétrie pour les mettre en évidence, car il existe fréquemment à son niveau une saturation oxygénée physiologiquement élevée, en raison de la présence du courant rénal (le rein consommant peu d'oxygène). L'échantillon prélevé devrait avoir une saturation oxygénée excédant 90 % (SWAN), taux qui n'était pas atteint dans nos observations de ce type de Retour veineux (28 à 30).

Les données oxymétriques d'un Retour partiel dans le sinus coronaire sont celles le plus souvent d'un shunt gauche droit important dû à une CIA large, habituellement associée. Le shunt était pourtant modéré dans notre observation 32. Les prélèvements sanguins effectués au point d'abouchement du sinus coronaire dans l'oreillette droite peuvent compléter les données du trajet de la sonde, en montrant

à ce niveau une hyperoxygénation. Celle-ci peut, cependant, ne pas être très nette pour peu qu'il y ait un mélange de sang veineux coronaire fortement désaturé.

Le Test à l'oxyde nitreux peut compléter les données de l'oxymétrie. Réalisé selon la technique proposée par MORROW et SANDERS, ce test peut permettre la détection d'un petit shunt gauche droit créé par un Retour veineux anormal isolé, ainsi que le diagnostic de sa localisation.

Il a été pratiqué dans 2 de nos observations (16 et 18) où il a été retenu comme positif (signant un shunt gauche droit) lorsque le rapport artério veineux dépassait 30 %, après inhalation d'un mélange d'oxyde nitreux, oxygène et azote.

Dans l'observation 16, il a seulement confirmé le shunt gauche droit à l'étage auriculaire mais dans l'observation 18, il a pu confirmer le Retour veineux anormal dans la veine cave supérieure mis en évidence par l'oxymétrie.

L'intérêt de ce test est le dépistage d'un petit shunt non décelé par l'oxymétrie, et la localisation de son siège lorsqu'on effectue les prélèvements sélectifs au niveau de l'endroit où l'on soupçonne un aboutissement anormal.

IV - Etude des Courbes de dilution : C'est dans les cas de Retour partiel que l'étude des courbes de dilution peut apporter au cours du cathétérisme, des résultats complémentaires particulièrement intéressants.

I - La méthode, qui a été utilisée dans nos observations, est la suivante :

- Injection de bleu de méthylène à 1% (d'autres colorants peuvent être utilisés : le bleu Evans T 1824, le cardiogreen).

- Cette injection se fait par l'intermédiaire d'une sonde habituelle de cathétérisme (sonde de Courmand), soit, dans une cavité cardiaque, soit dans l'un des gros vaisseaux artériels (pulmonaire) ou veineux (systémique), ou encore dans une veine pulmonaire. La position de la sonde est vérifiée par l'examen radioscopique, les courbes de pression et l'oxymétrie des échantillons sanguins prélevés.

- La détection du produit coloré est assurée par une cuvette à oxymétrie traversée par le sang artériel. Le trocart de la ponction artérielle est relié à cette cuvette spéciale qui comporte une cellule photoélectrique impressionnée par les modifications de concentration du colorant dans le sang. Ces variations sont suivies par le spot lumineux de l'oxymètre et sont enregistrées par un suiveur de spot dont le chariot mobile inscrit directement la courbe sur papier millimétré.

- On obtient ainsi une courbe dont les caractéristiques pour une injection faite dans l'artère pulmonaire, sont indiquées dans la figure n° 5 avec :

- Le temps d'apparition (TA) de 6 secondes (7 à 10 secondes pour une injection dans les cavités droites).

- Le temps de concentration (TC) de 7 secondes mais assez variable car influencé par la quantité de colorant injecté.

- Le temps de disparition (TD) compris entre 11 et 18 sec., varie aussi avec la quantité de colorant.

- Noter l'angle de disparition dont l'étude morphologique est un grand intérêt. Il ne doit pas dépasser normalement 40°.

Figure 5 : Courbe de dilution normale



Dans les cas qui nous intéressent, l'injection du produit coloré est faite de façon sélective :

1) soit dans une veine pulmonaire cathétérisée dont on veut préciser le lieu d'abouchement,

2) soit dans l'artère pulmonaire, successivement dans ses 2 branches, droite et gauche, lorsqu'on veut prouver l'existence d'un shunt gauche droit et surtout si celui-ci est dû à une CIA simple, à un Retour veineux anormal isolé, ou les deux.

3) soit enfin dans l'une des deux veines caves lorsqu'on suspecte un Retour veineux pulmonaire dans ces gros vaisseaux.

II - Les résultats seront donc envisagés dans ces 3 cas.

A) l'épreuve de dilution pratiquée dans une veine pulmonaire cathétérisée est d'un très grand intérêt. Elle permet de préciser le lieu d'abouchement de cette veine, par l'étude du Temps d'apparition du produit coloré ;

- Le temps est normal et du type gauche dans les cas de Retour veineux normal. La courbe obtenue est la même que celle réalisée à partir de l'oreillette gauche. Dans notre observation 12 cette épreuve a permis d'affirmer, malgré l'aspect radiologique troublant du trajet de la sonde, que la veine pulmonaire inférieure droite cathétérisée, ne participait pas au Retour anormal dans la veine cave supérieure mis en évidence par l'oxymétrie -Figure 7 -.

- Le temps d'apparition est allongé, du type droit, dans le cas d'un abouchement pulmonaire anormal. La courbe obtenue est superposable à celle réalisée dans l'oreillette droite. L'allongement du temps de disparition correspond au temps de circulation pulmonaire.

Dans notre observation 20, la courbe de dilution est venue confirmer, s'il en était besoin, l'abouchement de la veine pulmonaire droite (qui avait été cathétérisée) dans la veine cave supérieure.

Dans l'observation 5, où le trajet de la sonde était discutable les courbes de dilution, dans ce cas, auraient pu, si on les

avait utilisées à cette période, faire la preuve de son abouchement anormal.

B) L'épreuve de dilution pratiquée successivement dans les branches droite et gauche de l'Artère pulmonaire permet de comparer les courbes obtenues et de conclure à l'existence soit d'une CIA simple, soit d'un Retour veineux isolé, soit à l'association des deux.

En fait, les résultats ne sont pas toujours aussi schématiques. Nous allons envisager ces différentes possibilités et parlerons ensuite des cas d'interprétation difficile.

1) Dans une CIA isolée, (figure 6) la courbe obtenue est typique, le shunt gauche droit se faisant, dans ces cas, de façon préférentielle à partir du sang des veines pulmonaires droites, la courbe obtenue dans l'artère pulmonaire droite est typique d'un shunt gauche droit avec allongement du temps de disparition (TD), image en double descente sur la courbe traduisant pour le premier pic le trajet normal du colorant, pour le deuxième le trajet à travers la CIA et les poumons. L'allongement du temps de disparition est proportionnel à l'importance du shunt. Quant à la courbe obtenue, à partir de l'Artère pulmonaire gauche, elle reste subnormale, avec seulement un faible allongement du temps de disparition.

2) En cas de Retour veineux partiel droit isolé, la courbe de dilution obtenue à partir de l'artère pulmonaire droite est typique d'un shunt gauche droit, alors que la courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire gauche est normale. Il en était ainsi dans 2 de nos cas (observations 20 et 28).

Les résultats obtenus dans ces 2 cas de Retour isolé, sans CIA, sont donc peu différents de ceux obtenus dans le cas d'une CIA isolée. En principe, certains détails dans l'analyse des courbes permettent de les distinguer :

- Temps d'apparition normal pour une CIA, allongé pour un Retour droit isolé, après injection dans l'artère pulmonaire droite.

- Aspect très modéré de shunt gauche droit dans une CIA, aspect normal dans le Retour droit, après injection dans l'artère pulmonaire gauche.

- Un shunt droit gauche mis en évidence par les courbes pratiquées dans les veines caves, n'existe que dans les CIA.

Mais cela nécessite plusieurs courbes, prolongeant l'examen, ce qui n'est pas sans inconvénients. Aussi, dans ces cas là, le diagnostic fait habituellement est celui de shunt gauche droit et ce sont les autres moyens d'investigation (angiographie) qui permettent de différencier CIA et Retour veineux droit isolé.

En fait, ces cas de Retour veineux pulmonaire isolé, sans CIA sont rares et le problème se pose en général de façon différente : en présence d'une CIA, existe-t-il, en plus, un abouchement veineux anormal droit ?

3) La CIA associée au Retour veineux partiel droit représente en effet le cas le plus fréquent. Dans ces cas, la courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire droite est typique d'une CIA avec shunt important (3ème courbe de la figure 7) et allongement du Temps d'apparition, alors que la courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire gauche présente un TA normal, avec un aspect très modéré de shunt gauche droit (2ème courbe de la figure 7). De plus, un shunt droit gauche modéré peut être mis en évidence dans ces cas là, affirmant la CIA.

Dans nos observations de cette catégorie (5, 8, 12) où ont été pratiquées des courbes de dilution, dans aucun des cas cette méthode n'a permis d'affirmer les 2 anomalies associées parce que plusieurs courbes auraient été, là aussi, nécessaires. Cependant, dans l'observation 12 (figure 4) où 2 courbes ont été pratiquées dans les 2 artères pulmonaires, elles étaient très évocatrices et confirmaient les données de l'oxymétrie qui suspectaient une CIA plus Retour veineux dans la VCS. Dans les deux autres observations (5, 8) elles montraient un shunt gauche droit important, faisant émettre un doute sur la possibilité d'un RVPA.

4) Dans le Retour veineux partiel gauche isolé : la courbe obtenue à partir de l'Artère pulmonaire droite est normale, alors que celle obtenue à partir de l'artère pulmonaire gauche

Figure 6 : Courbes de dilution dans une CIA simple

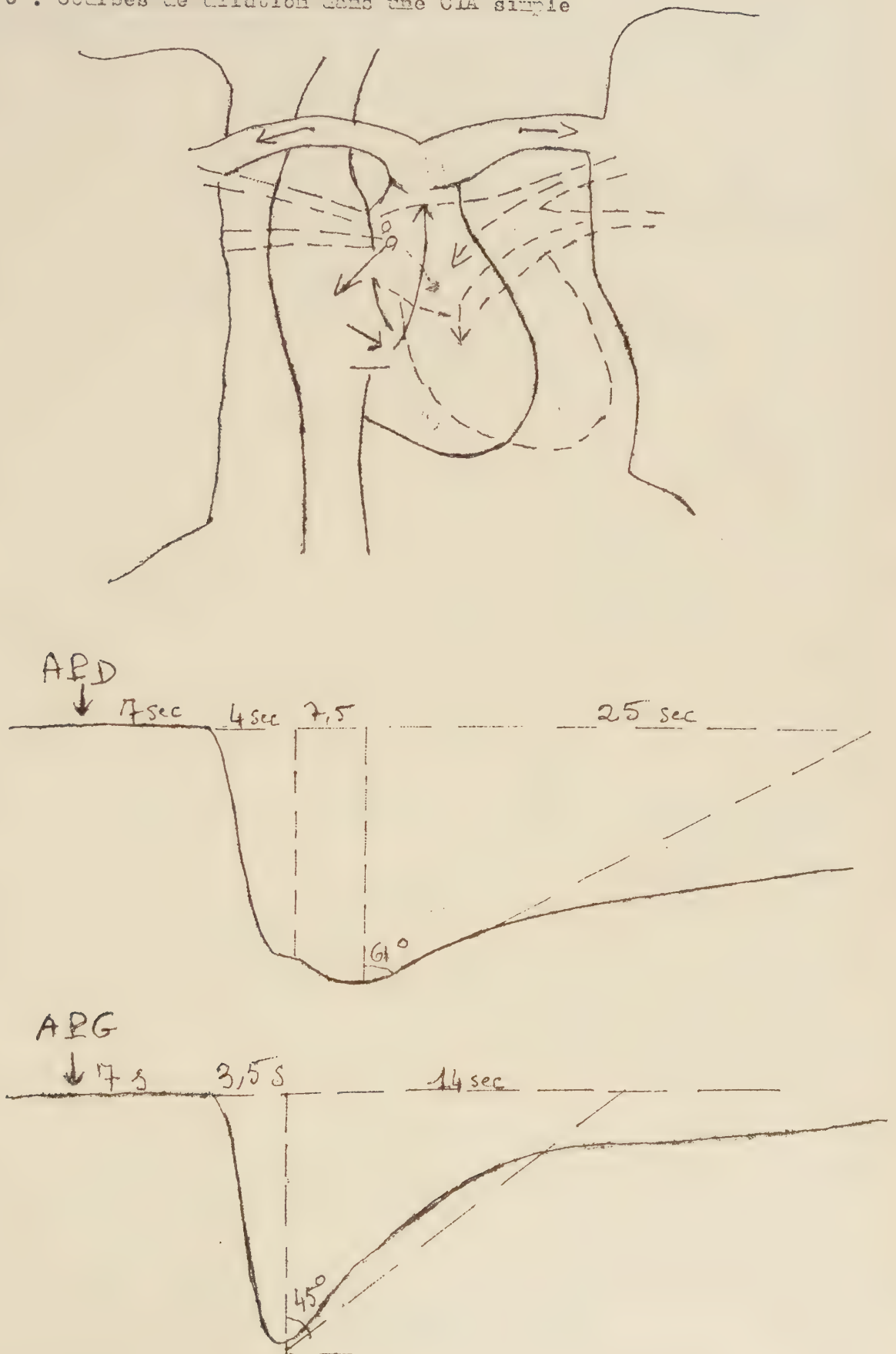


Figure 7 : Courbes de dilution dans un Retour partiel droit avec CIA
(obs. 12)

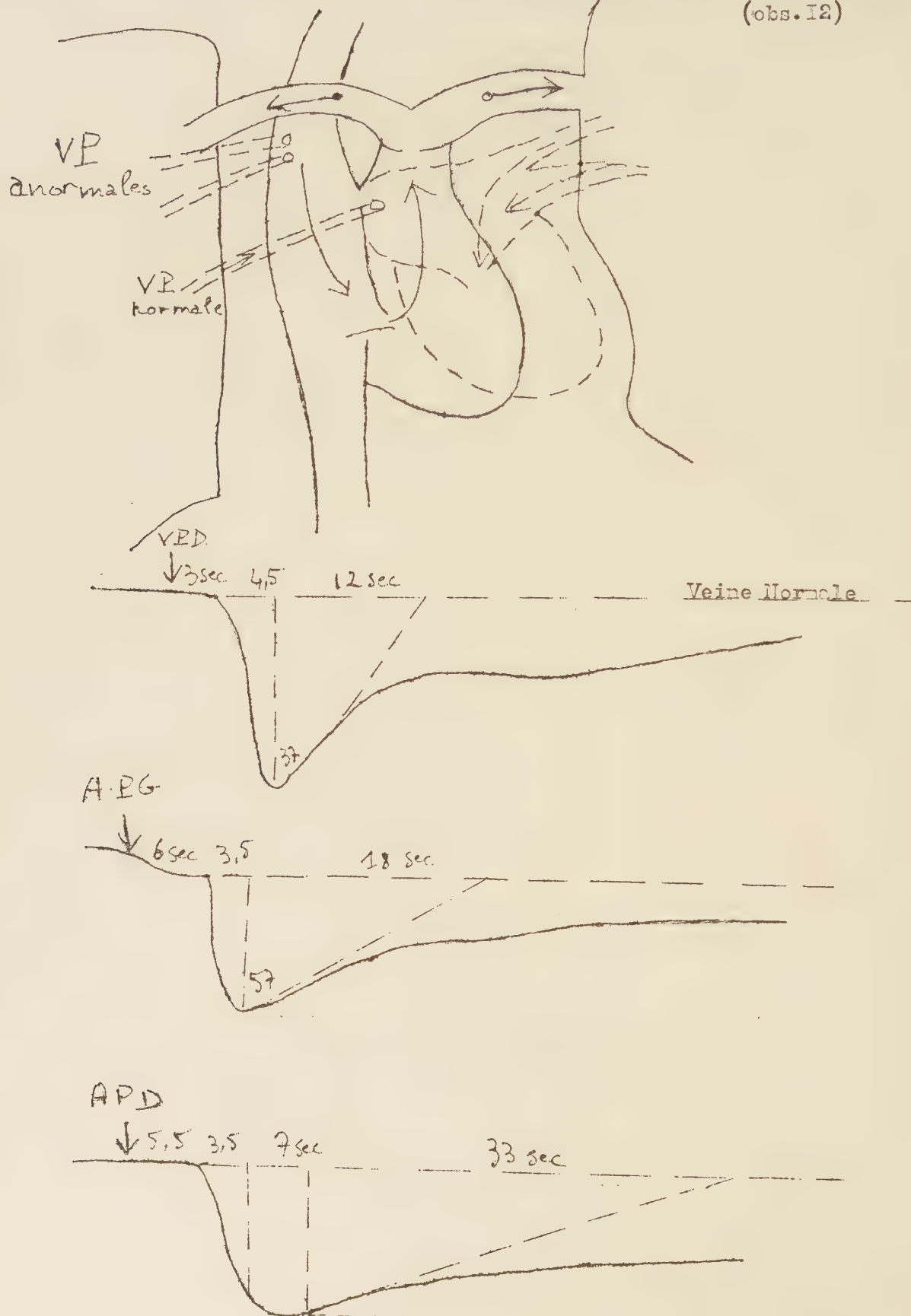
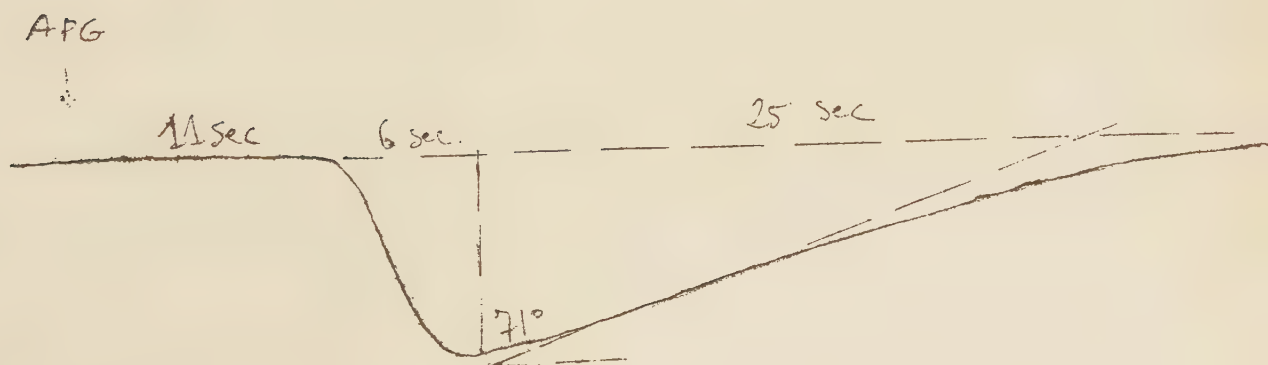
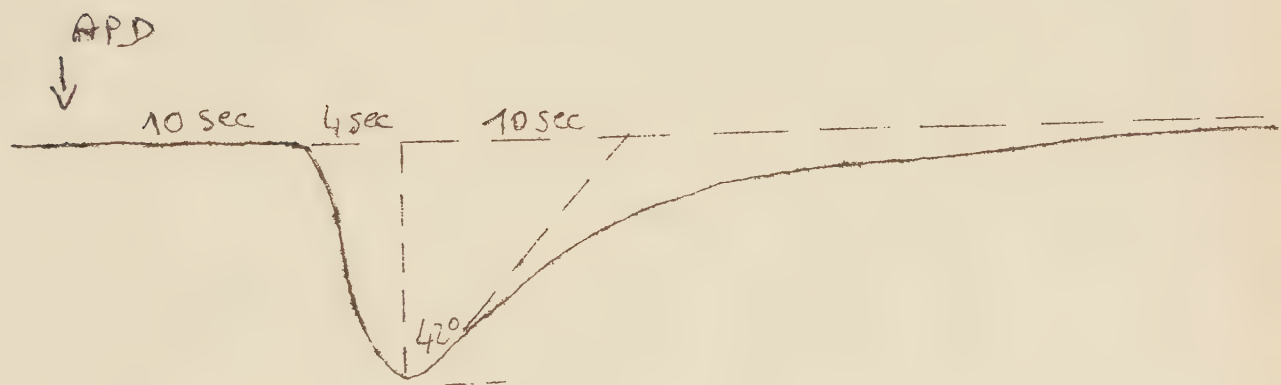
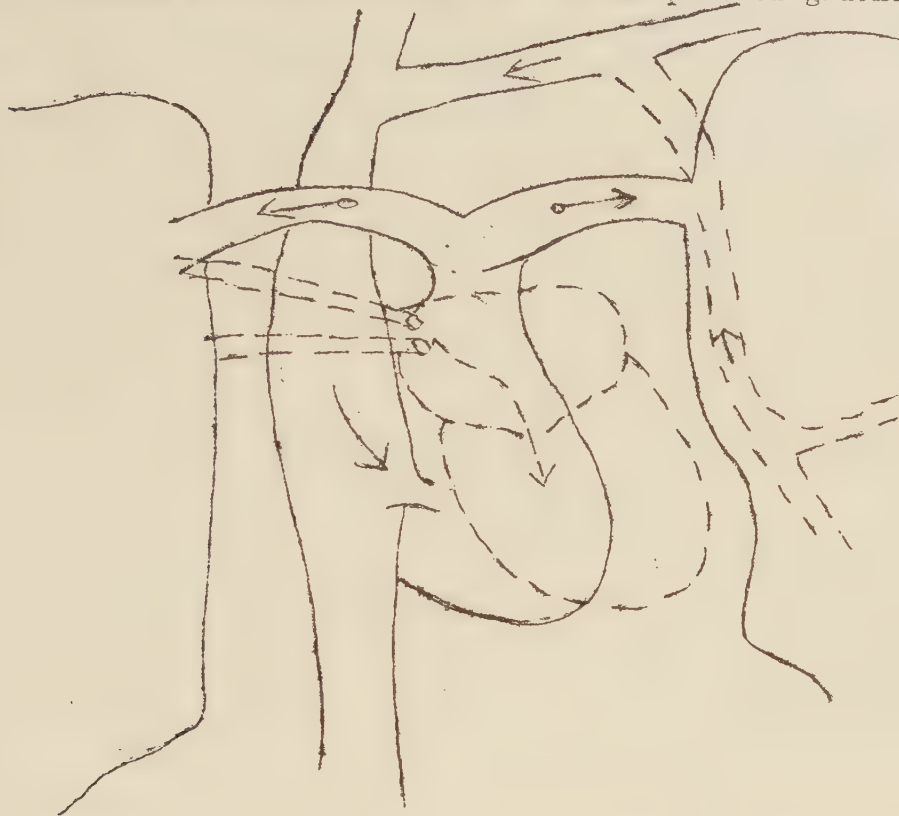


Fig. 8 : Courbes de dilution dans un Retour partiel gauche isolé. (obs. 26.)



est typique d'un shunt gauche droit. Notre observation 26 en est un bel exemple ; elle comportait de plus un canal artériel. L'oxymétrie montrait une brusque oxygénation de la partie haute de la veine cave supérieure faisant suspecter un Retour veineux pulmonaire. La courbe de dilution obtenue à partir de l'artère pulmonaire droite ne montrait qu'un effet shunt très discret, alors que la courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire gauche était suggestive d'un shunt gauche droit très important : cette réponse très anormale faisait affirmer le Retour veineux gauche (figure 8).

5) En cas de Retour veineux partiel gauche associé à une CIA : Les courbes, dans ces cas, obtenues à partir de l'artère pulmonaire droite et gauche seront identiques montrant un shunt gauche droit mais le temps d'apparition sera supérieur au niveau de la courbe obtenue à partir de l'artère pulmonaire gauche. Nous n'avons pas d'exemple de ce type avec épreuve de dilution.

C) L'épreuve de dilution peut enfin être pratiquée au niveau de l'une des deux veines caves ou même du sinus veineux coronaire, si l'on suspecte un Retour pulmonaire anormal à ce niveau. Les courbes obtenues mettent alors en évidence un shunt gauche droit dans chacune de ces formes anatomiques.

Enfin l'injection du colorant peut être réalisée dans les 2 branches de l'artère pulmonaire ainsi que dans les deux oreillettes dans le but de définir si un Retour anormal droit intéresse l'ensemble du poumon ou seulement un lobe. Dans le premier cas, les courbes de l'oreillette gauche et de l'artère pulmonaire gauche sont superposables, ainsi que celle de l'oreillette droite et branche droite, avec, pour ces dernières un Temps d'apparition long et un pic de concentration retardé par rapport à celui de la branche gauche.

En conclusion, cette méthode présente un intérêt certain et complète utilement les autres données du cathétérisme. Sur les 7 fois où elle a été utilisée dans nos observations :

3 fois le diagnostic de Retour veineux anormal était formel (obs. 12, 20, 26).

3 fois l'importance du shunt gauche droit a fait suspecter le RVA (Obs. 5, 8, 28).

1 fois un RVA suspecté n'en était pas un (Obs. 12).

C'est un examen qui est long si l'on veut obtenir des conclusions formelles car il faut pratiquer plusieurs courbes successives en des lieux différents.

ETUDE DE L'ANGIOGRAPHIE

L'angiographie complète les données du cathétérisme dans les Retours partiels car même si dans de nombreux cas le diagnostic de Retour veineux anormal a pu être affirmé par le cathétérisme, l'angiographie permet une étude analytique anatomique plus précise. Les deux techniques d'angiographie veineuse simple et la méthode sélective, peuvent être utilisées, mais nos préférences vont à cette dernière. Nous examinerons les résultats obtenus avec les deux procédés.:

1) L'angiographie veineuse simple donne le plus souvent, comme pour les Retours totaux, des signes indirects, insuffisants pour une étude anatomique détaillée. Cependant, dans les cas où il existe une "opacité vasculaire" anormale visible sur les radiographies ou les tomographies, l'angiographie veineuse permet son identification. Cette technique permet, en effet, de visualiser successivement :

a) au temps veineux systémique, parfois une dilatation de la veine cave supérieure dans les cas d'implantation à ce niveau d'une veine anormale, sans grande valeur cependant puisque d'autres vaisseaux veineux systémiques s'y drainent d'habitude (MAC KUSIK). Faite par le bras gauche, l'angiographie veineuse aurait l'avantage en outre, de dépister une veine cave supérieure gauche se drainant en bas dans le sinus coronaire, ou en haut dans la veine innommée. Enfin, elle permet de visualiser la dilatation des cavités droites, particulièrement de l'oreillette.

b) A l'artériogramme, il apparaît une dilatation de l'unfundibulum (WOOD, TAUSCHIG) et des branches de l'Artère pulmonaire, sauf dans les cas où il existe une anomalie associée correspondant au Territoire veineux anormalement drainé.

c) Au Phlébogramme, surtout si l'on dispose d'une injection rapide, on peut voir, au temps gauche, les 4 veines pulmonaires suffisamment opacifiées pour que leur point d'aboutissement soit bien discerné. C'est ainsi que l'opacification simultanée des veines normalement connectées et d'une "opacité vasculaire" anormale signent l'identité fonctionnelle de ces vaisseaux. De plus, la réopacification des cavités droites, après circulation pulmonaire, constitue le fait essentiel de cette anomalie. Elle se traduit par l'opacification simultanée des 2 oreillettes ainsi que celle de l'aorte et de l'artère pulmonaire avec recirculation du produit de contraste dans les poumons.

Ainsi, cette méthode peut apporter la preuve de la nature veineuse et pulmonaire d'une opacité vasculaire anormale. Le nombre des veines anormales, leur topographie, leurs types de connection, peuvent également être ainsi connus.

En fait, l'angiographie veineuse donne souvent des images impossibles à lire, en raison des superpositions. De plus, les veines pulmonaires sont souvent mal imprégnées au temps gauche par suite de la dilution du produit de contraste, et du débit insuffisant. En outre, l'existence d'une CIA associée, mal visible par cette méthode, crée également un shunt gauche droit responsable d'une recirculation pulmonaire pathologique, et il est quelquefois impossible de dire si un Retour veineux anormal participe ou non à la réopacification de l'oreillette droite.

Cette technique n'a été utilisée que 2 fois dans nos observations (obs. 15 et 32) et le diagnostic angiogra-

par CIA. Cependant, certains auteurs, et particulièrement SEPULVADA, LUKAS, STEINBERG, signalent par cette méthode des images en négatif des Retours veineux dans la veine cave supérieure, l'oreillette droite ou la veine innominée. Au niveau de l'abouchement veineux anormal, il apparaît une image lacunaire ou un "defect" dont les contours sont irréguliers déchiquetés traduisent l'arrivée du sang veineux pulmonaire dans la colonne sanguine opacifiée par le produit de contraste. Cet aspect, associé à celui de la dilatation de la VCS, serait caractéristique (MAC KUSIK). Nous n'avions pas obtenu cet aspect dans l'observation 15 où a été utilisée l'angiographie veineuse.

2) L'Angiographie sélective est la méthode la plus souvent employée dans nos observations. Le produit de contraste est injecté par une sonde de cathétérisme à des niveaux variables :

- veines caves
- cavités cardiaques
- artère pulmonaire ou ses branches.

a) L'angiographie sélective dans la veine cave supérieure peut visualiser de façon parfaite, par voie de reflux, les veines pulmonaires qui sont drainées dans ce vaisseau. Mais il faut que la sonde injectant le produit de contraste soit bien placée, à l'embouchure de la veine anormale. Sinon, on peut n'obtenir, encore, qu'une image indirecte de Retour veineux, sous la forme d'une encoche, dans la partie droite de la veine cave. BLONDEAU, PIWNICA et DUBOST (22) en ont rapporté de belles images.

Au temps gauche de l'angiographie, il est quelquefois possible de voir la veine anormale venir s'aboucher au niveau de cette encoche irrégulière. Cette méthode sélective, pratiquée 7 fois dans nos cas de Retour veineux dans la veine cave supérieure, a permis 5 fois le diagnostic de ce type anatomique, soit avec visualisation directe des veines anormales (observations 10, 12, 26), soit avec présence d'une image lacunaire traduisant indirectement le Retour veineux (observations 13 et 20).

b) l'angiographie sélective dans la veine cave inférieure

peut également visualiser directement le Retour veineux anormal, comme dans notre observation 28. Dans ces cas, il faut être orienté par une image radiologique pulmonaire évocatrice, pour pratiquer un cathétérisme par voie saphène.

c) L'angiographie sélective dans une veine pulmonaire cathétérisée peut, en visualisant celle-ci, aider au diagnostic topographique de son trajet et de son abouchement. Dans 2 cas (observations 10 et 17), le diagnostic de Retour veineux anormal dans la veine cave supérieure a été ainsi confirmé. Mais dans l'observation 15, il a été impossible de dire si la veine pulmonaire droite cathétérisée et visualisée par l'angiographie se jetait à droite ou à gauche de la cloison ; ces difficultés d'interprétation sont fréquentes dans les cas d'abouchement veineux auriculaire droit.

d) L'angiographie peut être réalisée aussi de façon sélective dans les cavités cardiaques :

- dans l'oreillette droite : l'injection du produit opaque peut être simplement refoulée par le courant sanguin d'une CIA. On a pu proposer l'utilisation d'une sonde à bollonnet bouchant momentanément le défaut septal (FAIVRE) et pratiquer alors une angiographie, avec une 2ème sonde, dans l'oreillette droite ou l'artère pulmonaire, pour visualiser une veine anormale s'abouchant dans l'oreillette droite.

- dans l'oreillette gauche : un procédé particulier a été préconisé par VERNEY, GRAVIER, SCHLIENGER, DALLOZ (233). Par voie saphène, la CIA est en général facilement franchie et il est possible, pour ces auteurs, par une manoeuvre de retournement d'arriver au point précis d'abouchement des veines pulmonaires droites. L'imprégnation à ce niveau montre le reflux du produit de contraste dans les veines pulmonaires droites lorsque celles-ci s'abouchent normalement dans l'oreillette gauche. L'absence de l'une de ces veines permet de faire la preuve d'un Retour veineux anormal. On obtient, en outre, une bonne visibilité de la CIA sur les clichés de face et de profil. Mais il s'agit là d'un signe

négatif du Retour veineux anormal, et on ne peut savoir par ce moyen le cheminement réel de la, ou des veines anormales. Ce procédé a été utilisé par ces mêmes auteurs, dans 2 de nos observations : dans l'une (obs. 3), l'angiographie paraissait normale, et dans l'autre (obser. 4), elle a montré l'absence du pédicule veineux droit sans préciser sa topographie.

L'angiographie sélective dans le ventricule droit visualise difficilement les Retours veineux même en utilisant une sonde de gros calibre pour obtenir un gros débit. Un seul résultat positif (observation 4) a été obtenu (l'injection avait été pratiquée, dans ce cas, dans l'infundibulum), sur les 3 cas où cette méthode a été utilisée.

e) C'est l'injection sélective dans l'artère pulmonaire ou ses branches qui a donné, dans nos 13 observations où cette voie a été utilisée, le maximum de possibilités diagnostiques. Il est important, pour cette méthode, d'avoir un gros débit dans l'artère pulmonaire et, pour atteindre plus facilement celle-ci, il est souvent nécessaire de passer par le bras. C'est au moment du Retour veineux que l'on obtient des images du drainage anormal qui sont suffisamment nettes, en général, pour affirmer le diagnostic. Cette méthode est valable quel que soit le type anatomique du Retour veineux anormal ; qu'il soit droit ou gauche en utilisant les branches pulmonaires correspondantes suivant le côté suspecté du Retour veineux anormal. NORDENSTRÖM a proposé l'obstruction momentanée d'une branche de l'Artère pulmonaire avec injection produit de contraste dans l'autre branche, ce qui donnerait une image plus nette du Retour veineux anormal, mis en évidence, par exemple, par le cathétérisme.

Sur nos 13 cas où cette méthode sélective a été ainsi utilisée, 10 fois le diagnostic de Retour anormal a été fait, concernant 4 fois un Retour dans la VCS (obs. 10, 13, 18, 21), 2 fois un Retour dans une VCSG (Obs. 25; 27), 3 fois dans la VCI, 1 fois dans le sinus coronaire (obs. 32).

C'est surtout lorsque le Retour veineux pulmonaire

s'effectue dans l'oreillette droite que les résultats de l'angiographie peuvent ne pas être concluants (obser. 7). Dans ces cas, la présence associée d'une CIA: surtout si elle est postérieure, rend difficile, même par l'étude anatomique, la localisation exacte de l'abouchement veineux à droite ou à gauche du septum. A plus forte raison ces difficultés se retrouvent-elles à l'angiographie.

Enfin, on peut obtenir par cette méthode sélective, des données précises sur la circulation pulmonaire, avec images anormales en cas d'hypertension pulmonaire -(observation 32).

Ainsi, les conclusions de notre expérience sur l'angiographie dans les Retours veineux anormaux ne sont pas imposées d'emblée, mais elles se sont développées peu à peu. Nous avons ainsi éliminé la voie veineuse simple et pratiquons de moins en moins l'injection dans une veine cave supérieure qui ne donne souvent que des signes indirects et insuffisants de Retour veineux anormal dans ce vaisseau ou l'oreillette droite. Le seul avantage de cette dernière méthode, c'est que les images veineuses pulmonaires éventuelles ne sont pas marquées par l'Artère pulmonaire.

Deux angiographies nous paraissent valables :

1) L'angiographie sélective dans l'Artère pulmonaire avec une sonde de gros calibre obligeant à utiliser la voie saphène chez l'enfant ou la veine Axillaire.

2) L'angiographie, orientée par le cathétérisme, au niveau de l'arrivée d'une veine anormale ou encore sélective dans une branche de l'Artère pulmonaire.

Les seuls cas difficiles, souvent impossible à résoudre, sont les abouchements veineux pulmonaires dans l'oreillette droite. L'existence habituelle, dans ces cas, d'une CIA, surtout si elle est postérieure ou haute, donne la même image angiographique de shunt gauche droit. Il est alors impossible de préciser la topographie exacte des veines pulmonaires dont l'abouchement même normal est situé tout près du septum.

EVOLUTIONS- PRONOSTIC

-L'évolution des Retours partiels s'oppose à celle des Retours totaux. Le Retour partiel est en effet beaucoup mieux toléré et compatible avec une longue survie (un cas de SMITH avait 86 ans). Les plus âgés de nos malades ont 39 ans, ceux de WARREN et GROSS atteignent 40 ans, et ces 2 séries comprennent des femmes ayant eu plusieurs grossesses normales. Dans la majorité de ces cas, il existe pourtant une communication interauriculaire associée : le pronostic est alors comparable à celui de cette dernière anomalie.

- On admet pour les Retours partiels isolés, sans CIA, que, si moins de 50 % du sang pulmonaire est shunté anormalement dans le coeur droit, la tolérance est quasi parfaite et le malade a peu de chance de développer une décompensation cardiaque, si l'appareil cardio-pulmonaire est par ailleurs normal. Sur 25 malades de BRODY pour lesquels plus de 75 % du sang pulmonaire retournait à l'oreillette gauche, tous arrivaient à l'âge adulte sauf 2 qui présentaient des anomalies cardiaques associées. C'est dire que les Retours partiels isolés sont autant de découverte fortuite d'examen systématique ou d'autopsie pour une autre affection (le cas de SMITH). Le seul danger pour ces malades est représenté par la mise au repos fonctionnel du poumon non intéressé par le Retour veineux (maladie, collapsiothérapie) qui peut créer la transposition complète des veines pulmonaires restantes lorsque celles-ci réalisent un drainage anormal unilatéral total. La survie, dans ces cas, ne serait liée qu'à un défaut septal du type ostium secundum ou à un foramen avole.

En pratique, c'est surtout avant toute intervention de pneumonectomie le malade doit être soigneusement examiné, en particulier, lorsqu'une cardiomégalie même discrète s'associe à un engorgement vasculaire ou à des ombres soupçonnées d'être des veines pulmonaires anormales (GROSS).

- En cas de Retour veineux associé à une CIA, comme c'est

le plus souvent le cas, l'évolution est donc celle de la CIA, aggravée cependant par le Retour veineux. Le pronostic est difficile à établir car il faudra plusieurs années avant que l'évolution spontanée de ces 2 anomalies puisse être précisée avec rigueur. Sur les 42 malades de BRODY, comportant cette association l'âge de décès était très variable, mais 14 sont décédés avant 40 ans. L'âge moyen de décès se trouve déjà considérablement abaissé pour les CIA isolées puisqu'il se situe autour de 40 ans (chiffres donnés par WHITE en 1945). On peut penser que la présence surajoutée d'un Retour veineux anormal ne peut qu'aggraver ces résultats, avec apparition plus précoce de la défaillance cardiaque et de la cyanose. Les autres causes de décès sont celles rencontrées dans les CIA : les embolies, l'endocardite infectieuse (rare), les causes vasculaires pulmonaires et surtout l'hypertension pulmonaire qui est plus souvent une anomalie primitive associée qu'une complication. Les indications opératoires tiennent compte de cette évolution. Nous en parlerons au chapitre du traitement, ainsi que de l'évolution postopératoire.

ETUDE DE DIAGNOSTIQUE DES
RETOURS VEINEUX
PULMONAIRES ANORMAUX

La grande variété anatomique des Retours veineux pulmonaires anormaux, l'importance du shunt gauche-droit (partiel ou total) qu'ils entraînent, expliquent le polymorphisme clinique de cette anomalie.

Aussi, des problèmes parfois difficile à résoudre peuvent-ils se poser à chaque étape de leur diagnostic.

Dans la majorité des cas, la clinique et la radiologie permettent de reconnaître l'existence d'un shunt gauche-droit attribué à une CIA en raison de la fréquence plus grande de cette anomalie. Mais l'association d'un Retour veineux pulmonaire anormal, reconnue désormais comme assez fréquente (1 fois sur 5 CIA opérés) conduit à la rechercher systématiquement devant toute CIA.

L'Intérêt de cette recherche n'est pas purement théorique puisqu'elle doit permettre le choix, à l'avance, de la méthode opératoire à utiliser pour la cure chirurgicale des 2 anomalies.

C'est sur le cathétérisme et l'angiographie, comme nous l'avons vu, que repose essentiellement ce diagnostic. Ces 2 examens, qui ont pu être orientés par la clinique et surtout la radiologie, doivent non seulement mettre en évidence un Retour veineux anormal mais aussi préciser :

1°) l'importance hémodynamique du shunt qui est le postulat de toute indication chirurgicale, en indiquant en particulier s'il s'agit d'un Retour total ou partiel, et dans ce dernier cas, s'il existe ou non une CIA associée.

2°) La forme anatomique du drainage anormal, c'est à dire la voie empruntée par le sang veineux pulmonaire pour arriver à l'oreillette droite.

Ce dernier point, plus important pour le chirurgien que le premier car il dicte les impératifs techniques, implique aussi pour le médecin des conditions spéciales de diagnostic.

Nous reprendrons, dans une étude synthétique les 4 étapes (clinique, radiologique, du cathétérisme et de l'angiographie) qui conduisent à identifier le type anatomique du retour veineux, en indiquant pour chacune d'elle les éléments du diagnostic positif et les problèmes de discussion qui peuvent se poser (diagnostic différentiel).

Nous pouvons établir déjà, éfaut donné l'étude détaillée qui précède, que les seules discussions cliniques et radiologiques possibles concernent les Retours veineux totaux, alors qu'au stade du cathétérisme et de l'angiographie, le problème est essentiellement centré sur :

- Le diagnostic différentiel entre CIA et RVA
- Le diagnostic positif de leur association.

I - Etape clinique :

Tous les auteurs sont unanimes pour reconnaître la difficulté du diagnostic clinique étant donné la pauvreté de la sénéologie.

Les signes fonctionnels sont plus volontiers absents dans les Retours partiels ; de toute façon, ils

sont modérés, même en cas de CIA associés. Ils sont plus importants dans les cas de Retours totaux où la dyspnée et une cyanose modérée sont habituelles, de même que les épisodes bronchopulmonaires qui peuvent simuler, chez l'enfant, une affection pulmonaire autonome.

Les signes d'auscultation sont rarement absents (aucun de nos cas) mais ils sont communs aux CIA et aux Retours pulmonaires, que ceux-ci soient partiels ou totaux. Ils traduisent dans tous les cas, l'augmentation du débit pulmonaire : le souffle systolique d'éjection pulmonaire est le plus fréquent, il s'accompagne inconstamment d'un petit souffle protodiastolique, d'un éclat et d'un dédoublement fréquent de B2. On s'attachera à rechercher l'existence d'un souffle veineux dont nous avons indiqué les caractères mais il est rare et il est difficile de le rapporter à sa véritable cause, même avec l'aide du phonocardiogramme qui pourrait être utile seulement s'il était fait au cours du cathétérisme.

L'électrocardiogramme est aussi toujours perturbé mais aucun signe n'est pathognomonique. Une hypertrophie ventriculaire droite notable chez un enfant, non ^{ou} peu cyanosé doit faire évoquer un Retour veineux pulmonaire anormal total. Dans tous les autres cas, les signes de surcharge ventriculaire droite sont discrets ou absents. Le plus souvent, il existe un axe droit de QRS ou un trouble de conduction de la branche droite comme dans les CIA.

II - Etape Radiologique :

L'étude dynamique de la circulation pulmonaire sous écran radioscopique permet le diagnostic de shunt gauche-droit. Une cardiomégalie portant sur les cavités droites peut être appréciée. La déformation du cœur en "forme de caisse" doit évoquer le Retour veineux anormal.

L'existence, sur le cliché pulmonaire standard, d'une ombre vasculaire hilare, ou transversale dans le poumon droit est d'une grande valeur comme signe d'appel. Mais il faut que le cliché soit peu pénétré comme un examen pulmonaire et non comme une téléradiographie du coeur.

Les tomographies frontales et obliques précisent l'image anormale mais pas toujours de façon formelle ; l'image veineuse éventuelle peut se perdre parmi les ramifications bien visibles des branches artérielles pulmonaires.

Cette méthode ne permet donc pas, par des examens systématiques dans toutes les CIA, de dépister à coup sûr les anomalies veineuses. Ce n'est souvent qu'à postériori, quand le diagnostic est confirmé par d'autres moyens, qu'un aspect anormal est découvert sur le cliché radiologique

Les seuls aspects très évocateurs sont réalisés par "l'image en sabre" du Retour unilatéral droit dans la veine cave inférieure et par "l'image en 8" qui appartient au Retour anormal, total ou partiel, dans une veine cave supérieure gauche.

C'est dans ce dernier cas, où il existe une image vasculaire médiastinale que d'autres diagnostics peuvent être discutés sur le seul plan radiologique : un thymus chez l'enfant, une adénopathie ou une tumeur médiastinale, un anévrysme de la crosse aortique chez l'adulte, peuvent donner le même aspect sur le cliché de face.

SEPULVEDA, LUKAS, STEINBERG (206), rapportent ainsi 2 cas où cette confusion fut faite. Dans l'un de ces cas, le diagnostic de lymphome médiastinal a conduit à un traitement radiothérapique. Outre le contexte clinique et électrique, qui peut aider au diagnostic, ces problèmes de radiologie peuvent être résolus par les clichés de profil et les tomographies frontales ou en oblique.

III. - Etape du cathétérisme

L'indication du cathétérisme a été posée sur les données cliniques et radiologiques qui ont permis le diagnostic de CIA probable. C'est au moment de poser l'indication opératoire, qu'il est nécessaire de rechercher la possibilité de veines pulmonaires aberrantes. La présence d'une image radiologique anormale peut guider dans cette recherche et indiquer la voie d'abord pour le cathétérisme.

- La voie d'introduction du cathéter offre 2 possibilités

Soit la voie saphène qui permet de cathétériser plus facilement une CIA, mais elle expose aussi à passer à travers un simple foramen ovale persistant, ou à pénétrer trop facilement dans une veine pulmonaire. Le trajet de la sonde, dans ces cas, perd alors beaucoup de sa valeur. Pourtant, cette voie permet, chez l'enfant, l'introduction d'une sonde de plus gros calibre, nécessaire à l'angiographie et elle est indispensable dans le cas d'un Retour anormal suspecté dans la veine cave inférieure.

Soit la voie brachiale qui permet un passage plus facile de la sonde dans l'artère pulmonaire et ses branches où l'on pourra pratiquer des courbes de dilution et une angiographie sélective. En pratique c'est plus souvent cette voie qui est utilisée, sauf chez l'enfant.

Les résultats du cathétérisme se résument à 3 possibilités :

- a) Le Retour veineux anormal est affirmé.
- b) Discussion du diagnostic différentiel avec la CIA.
- c) Diagnostic de l'association des deux anomalies.

I°) Le Retour veineux pulmonaire est affirmé dans certaines conditions bien précises :

- Le trajet de la sonde est typique pour les abouchements veineux dans l'une des 2 veines caves, supérieure et inférieure (Retour partiel) et dans la "veine cave supérieure gauche" (Retour total ou non), lorsque le cathéter visualise ces vaisseaux.

- l'oxymétrie est démonstrative dans les cas de retours :

. totaux : égalité des saturations droites et gauches avec les réserves déjà faites dues aux shunts préférentiels

. Partiels : (droit ou gauche) dans la veine cave supérieure droite ou gauche, le tronc innominé : l'hyperoxygénation, dans ces vaisseaux, décroît vers l'oreillette droite. Il est indispensable ainsi d'effectuer des prélèvements étagés depuis la veine sous clavière jusqu'à la partie basse de la veine cave supérieure (FRIEDLICH, MATHEY, WAREMBOURG). A ce propos, la pratique de l'oxymétrie extemporanée (hémoréflécteur ou oxymètre EIPP) qui a été employée dans la plupart de nos cas, permet de renseigner presque immédiatement l'opérateur et donc de guider la suite des investigations. Un Retour anormal dans la veine cave supérieure peut être admis s'il existe une différence du contenu d'oxygène d'au moins 1 volume % à deux niveaux différents de ces vaisseaux.

Les courbes de dilution pratiquées au niveau d'une veine pulmonaire cathétérisée peuvent prouver son abouchement anormal. Dans les autres cas, elles sont particulièrement utiles au diagnostic en les pratiquant successivement dans les deux branches de l'artère pulmonaire. Mais outre les difficultés parfois rencontrées de pénétration de la sonde dans les branches de l'artère pulmonaire, il est nécessaire de contrôler strictement la position de la sonde car il peut en résulter des causes d'erreur. Au besoin, comme certains auteurs, on peut pratiquer un cliché radiographique de la sonde avant chaque injection de colorant.

Tous ces cas, pour lesquels le diagnostic peut être affirmé, par le cathétérisme, concernent donc les Retours veineux anormaux dans les veines caves supérieures (droite ou "gauche"), la veine innominée, Sur 12 cas opérés de notre série, correspondant à ces types anatomiques, le Retour veineux anormal avait été affirmé 8 fois et soupçonné 3 fois (un cas seulement non soupçonné), soit 11 bilans positifs sur 12 (tableau 10).

2°) Le diagnostic différentiel entre Retour veineux pulmonaire anormal et CIA ne se pose pas, en pratique, de cette façon.

- En effet, l'argument de fréquence fait admettre la CIA (même si celle-ci n'est pas prouvée par le passage de la sonde dans les cavités gauches) et il importe davantage d'affirmer s'il existe ou non un Retour veineux anormal associé.

- Cependant lorsque la CIA n'est pas certaine, ce problème peut se poser surtout si le shunt gauche-droit est de taux modéré. Nous savons que ces Retours veineux isolés se font plus volontiers dans la veine cave supérieure, la veine innominée et la veine cave inférieure. C'est aussi, dans ces cas, que la sonde, comme nous l'avons vu, a le plus de chance de cathétériser la veine anormale, guidée parfois par les données radiologiques. L'oxymétrie et le test de l'oxyde nitreux (plus sensible), peuvent déceler le shunt minime de ces Retours isolés. Les courbes de dilution sont enfin le seul moyen de prouver l'absence de CIA. Elles sont, en effet, typiques dans les cas de retours isolés gauches (Obs. 26) ; et dans les autres cas, les courbes obtenues, à partir des veines caves et de l'oreillette droite montrent un shunt gauche-droit, avec absence du shunt droit gauche propre aux CIA. L'inconvénient de cette technique des dilutions, si intéressante par ailleurs, est la prolongation de l'examen car il faut pratiquer au minimum 3 courbes pour tirer des conclusions formelles.

3°) lediagnostic du Retour veineux pulmonaire anormal associé à une CIA ; reste en définitive le seul problème du cathétérisme à résoudre.

2 sortes de résultats :

a) Les cas faciles avec CIA cathétérisée et Retour veineux pulmonaire anormal, affirmé dans les conditions bien précises indiquées au début de ce diagnostic par le cathétérisme.

Les cas plus difficiles comprennent :

- Les abouchements veineux pulmonaires dans les veines caves qui n'ont pas été cathétérisés et avec des données oxymétriques insuffisantes (prélèvement non étagés).

- Les abouchements pulmonaire dans la veine cave inférieure non soupçonnés par la radiographie pulmonaire. Le cathétérisme a pu alors être effectué par voie brachiale au lieu de la voie saphène.

- Surtout les abouchements dans le sinus coronaire ou l'oreillette droite pour lesquels ni l'oxymétrie ni le trajet de la sonde de cathéter ne permettent quelquefois de conclure. Les artifices proposés pour ces 2 formes anatomiques, utilisés en particulier lors du retrait de la sonde (signe d'Actis Dato pour l'abouchement du sinus coronaire ; étude de la courbure de la sonde et des courbes de pressions pour l'abouchement dans l'oreillette droite) ne sont pas toujours suffisants pour trancher. L'obstruction de la CIA par un ballonnet-cathéter montrerait la persistance d'arrivée du sang oxygéné (WAZEMBURG)

C'est dans tous ces cas, où seule, en définitive, l'oxymétrie fait suggérer un Retour veineux anormal (par l'importance du shunt de 4 à 5 volumes) que les courbes de dilution peuvent apporter une certitude absolue. Cependant, un seul cas semble-t-il ne peut être tranché, même par ce

procédé : c'est celui de larges CIA ou CIA hautes ou postérieures où les deux veines pulmonaires droites, bien que normalement abouchées, sont tout près du septum, et, assurent à elles seules le shunt gauche-droit. Comme l'ont montré les auteurs de la Mayo clinic, puis l'école de Montpellier, les courbes de dilution obtenues sont alors identiques à celles d'un Retour pulmonaire unilatéral droit total. Il est certain que dans ces cas douteux il n'y a pas de diagnostic formel possible.

Tableau IO (Page suivante)

DIAGNOSTIC PREOPERATOIRE DES 21 CAS

DE RVPA OPERES (2 TOTAUX - 19 PARTIELS)

N° Obs	Angiographie	mode	Type anato	Type CIA		
	Cathétérisme	sélective; résultat	d'intervent; RVPA et lieu d'abouchement	lésions associées		
I	non fait	non faite	0	CEC Normo	Partiel D; OD	Ostium I
2	CIA	non faite	0	CEC normo	Partiel D;	Ostium I
3	CIA	O.G.	-	CEC Normo	Partiel D;	Ostium II
4	CIA	V.D	+	CEC Normo	Partiel D;	Ostium I
5	CIA + RVPA ?	V.P.D.	-	Hypothermie	Partiel D et G;	Ostium
6	CIA	non faite	0	CEC hypoth. profonde	Partiel G;	Ostium I
7	CIA	A.P	-	CEC Normo	Partiel D et G;	Ostium II
8	CIA+RVA ?	non faite	0	Thoracotomie CEC+Hypo prof	Partiel D VCS;	High sept Defect
9	CIA+RVA	V.D.	-	Thoracotomie CEC+HYP Prof	Total D	"
10	" + RVA	VCS, APD	+	CEC+Hyp. Prof	Partiel D;	"
11	" + RVA ?	A.P	-	Thoracotomie CEC+Hyp. Prof	"	"
12	" + RVA	VCS	+	CEC + " "	Total "D	" + 2° CIA
13	" + RVA ?	VCS AP	+	CEC+Hyp. prof	Partiel D	"
15	CIA	Veineuse VD	-	Thoracotomie CEC+Hyp. prof	Total D	Foramen
16	CIA+RVA	VCS	-	Thoracotomie CEC+Hyp. prof	Partiel D;	Ostium II
24	CIA + RETOUR Total	AP	+	CEC+Hyp. prof	Total	VCS Ost. SG II
26	canal artériel + RVA Gauche	VCS	+	Interv simple	Partiel G	pas CIA innom. C. Arté.
25	RVA Gauche	AP	+	Interv. simple	Total G	VC pas de CIA SG
27	CIA + RVA	APG	+	Hypot. modérée	Partiel G	VCS Ost.
28	CIA ou RVA droit	VCI AP	+	CEC+hyp. prof	Total D	VCI pas CIA

- Sur nos 21 cas opérés (Tableau IO), 1 fois la cathétérisme n'avait pas été fait avant l'intervention (réalisée pour Ostium primum), et 8 fois il n'a pu déceler un Retour veineux anormal.

Ces 8 cas se répartissent ainsi :

1	cas de Retour partiel	dans la veine cave inférieure	(Ob.28)
1	"	"	dans le sinus coronaire (Ob. 31)
1	"	"	dans la veine cave supérieure. (Ob.15)
5	"	"	dans l'oreillette droite (Ob.2,3;4,6,7)

- Le faible pourcentage (dans notre série) de Retours dans l'oreillette droite dépistés par le cathétérisme est frappant. Un seul cas (obs. 5) avait été soupçonné sur 6 explorés avant l'intervention. Cela tient peut-être à ce que les épreuves de dilution, utiles dans ces cas, n'ont été pratiquées qu'une fois (Ob.5). Cela tient aussi sans doute aux difficultés du diagnostic de cette forme anatomique.

IV - Étape de l'Angiographie

Les données du cathétérisme doivent, dans la plupart des cas, orienter l'angiographie.

Celle-ci a pour but de visualiser directement le Retour veineux anormal. Elle a un intérêt topographique.

Deux problèmes se posent à propos de l'angiographie :

1) dans quel cas faut-il recourir à cet examen : ce sont les indications.

2) où faut-il pratiquer l'injection du produit de contraste c'est à dire la méthode et ses résultats.

1) Les indications : découlent des données cliniques et du cathétérisme :

- Les cas où il existe une image vasculaire anormale sur les clichés radiologique conduisent tout naturellement à les identifier par une angiographie. L'image "en 8" du Retour total, l'image en "Sabre" de la base du poumon droit, toute image vasculaire anormale des hiles (dans un contexte de shunt gauche-droit) font partie de ces indications. L'angiographie veineuse simple peut suffire, lorsqu'un Retour total est suspecté, pour apporter les précisions anatomiques nécessaires au chirurgien. Mais il vaut cependant mieux pratiquer l'injection du produit opaque dans l'artère pulmonaire avec une sonde de gros calibre de manière à obtenir un bon remplissage veineux pulmonaire

- Dans les autres cas, tout dépend de l'importance clinique du Retour veineux anormal et du problème de l'intervention.

En pratique, c'est avant l'intervention pour une CIA que l'on se pose la question de savoir s'il existe ou non un Retour veineux anormal associé. En effet, l'ostium secundum simple est une cardiopathie assez fréquente et opérable sous hypothermie modérée. L'association d'un Retour veineux anormal nécessite le plus souvent l'utilisation de la circulation extracorporelle ; aussi court-on le risque d'une thoracotomie exploratrice lorsque le diagnostic préopératoire de cette association n'est pas fait.

2) La méthode utilisée et ses résultats :

L'angiographie veineuse simple garde ses partisans : DUBOST la pratique de façon systématique dans toutes les CIA. Cette méthode, outre qu'elle permet de dépister une veine cave supérieure gauche persistante, permet de repérer le Retour veineux anormal dans une VCS ou à son pied, sous la forme "d'une image lacunaire" qui est assez fidèle.

Cependant il ne s'agit que d'une image en négatif de Retour sanguin.

-- L'angiographie réalisée par injection dans la veine cave supérieure donne aussi de bons résultats lorsque le cathétérisme a fait soupçonner un Retour veineux anormal à ce niveau. Surtout si la sonde est bien placée à l'embouchure de la veine pulmonaire, on obtient une image très nette de reflux, sinon on n'obtient là aussi qu'une image lacunaire indirecte au niveau soit de la VCS, soit de l'OD en cas d'abouchement veineux anormal dans ces cavités.

-- L'angiographie pratiquée dans la veine cave inférieure permet de confirmer facilement un Retour veineux pulmonaire droit à son niveau suspecté par l'examen radiologique.

-- L'angiographie faite dans une veine pulmonaire cathétérisée est également logique pour préciser son lieu d'abouchement mais les images obtenues sont souvent discutables.

Mais dans tous les cas, de Retour anormal suspecté par le cathétérisme, c'est l'angiographie dans l'artère pulmonaire qui semble donner le maximum de possibilités diagnostiques car les images, au moment du Retour veineux, sont suffisamment nettes, en général, pour affirmer le diagnostic. En cas de Retour gauche, l'angiographie sélective dans l'Artère pulmonaire gauche permet également de conclure (Ob.27). Même la dilution du produit opaque (au temps gauche) à travers le défaut septal auriculaire, quand ce dernier existe, n'est pas un obstacle majeur à ce diagnostic.

Les seuls cas difficiles sont là encore les abouchements veineux droits dans l'oreillette droite, tout

près du septum, avec CIA large ou postérieure. Il est quelquefois impossible dans ces cas d'être affirmatif sur les angiographies. Même au cours d'intervention il peut être d'ailleurs difficile de savoir si une veine pulmonaire s'abouche à droite ou à gauche du septum.

Sur le tableau suivant (tableau 11), sont rassemblés les résultats de l'angiographie pour nos 21 malades opérés, que l'on peut comparer avec ceux du cathétérisme.

Nous avons mentionné le choix de la méthode opératoire qui a été fondée essentiellement sur les résultats de l'angiographie.

Pour un certain nombre d'entre eux, avec angiographie non faite (4 cas), ou négative (8 fois), le choix de la méthode opératoire a été fait pour d'autres motifs que celui d'un Retour veineux anormal. Ainsi, 5 Malades ont été opérés sous circulation extracorporelle, 3 pour ostium primum ou canal atrio ventriculaire, 2 pour CIA compliquée, l'un d'hypertension pulmonaire, (Ob.3), l'autre d'une grande scoliose (Ob.7)

Les résultats positifs de l'angiographie, obtenus parfois après 2 examens successifs (dans la VCS et l'AP le plus souvent), sont comparables globalement à ceux du cathétérisme (53% pour 60%). Et, pour la majorité, obtenus après angiographie faite dans l'artère pulmonaire.

Mais si l'on considère le type anatomique du Retour veineux, en particulier, les Retours s'effectuant dans la veine cave supérieure droite ou "gauche", c'est le cathétérisme qui décèle le mieux, semble-t-il, l'anomalie : 7 cas sur 12 de ce type ont été mis en évidence par l'angiographie contre 11 sur 12 par le cathétérisme, dont 8 ont été affirmés. Ainsi, sur les 5 malades ayant eu une thoracotomie exploratrice, 4 avaient une angiographie préalable négative, alors que le cathétérisme avait "suggéré" 4 fois la présence d'un

Retour veineux pulmonaire anormal. Mais ces angiographies n'étaient pas faites (sauf une fois dans l'observation 11) dans l'artère pulmonaire : même cette dernière voie sélective n'est donc pas exempte d'erreurs, De plus l'angiographie ne permet pas toujours le diagnostic anatomique exact du Retour anormal (Ob. 4 et 15).

CATHETERISME	RESULTATS	TYPE RVA	POURCENTAGES	INCIDENCE	RAISON DU CHOIX DE LA METHODE OPERATOIRE
				CHIRURGICALE	
Faits : 20	12 positif		60%		
	11	7 VCS (11/12 cas 4 VCSG de ce type anatomique 1 I OD 1 sur 6			
	8 Négatif	I VCS I VCI I sin. coronnaire 5 OD			
Non fait I	0	I OD			
Total: 21					
ANGIOGRAPHIES	9 positif		53%		
Faites: 17					
	7	3 VCS 7 sur 12 4 VCSG cas de ce ty- pe anatomique	3 CEC I CEC I hypothermie modérée	CIA+RVPA RVA total CIA+RVA Gauche	
	2	I OD I sur 4 I VCI	2 interv. simple I CEC I CEC	RVA Gauche CIA+RVA RVA	
	8 négatif	4 VCS	4 thoracotomies exploratrices	CIA (erreur Dg)	
		3 OD	2 CEC I Hypothermie	CIA compliquée CIA (erreur Dg)	
		I sinus coronnaire	Hypothermie	CIA (erreur Dg)	
Non faits 4	0	I VCS	Thoracotomie exploratrice	CIA (erreur Dg)	
Total : 21	0	3 OD	3 CEC	Ostium primum	

TABLEAU II : Bilans des cathétérismes et Angiographies

de nos 21 cas opérés avec incidence chirurgicales dans le choix de la méthode opératoire.

Le cathétérisme reste donc la méthode la plus valable pour dépister le Retour veineux anormal. Ce qui n'enlève rien de l'intérêt de l'angiographie, irremplaçable pour l'étude morphologique et anatomique du Retour veineux. Mais les renseignements qu'elle peut fournir dépendent beaucoup de sa technique et celle-ci doit être orientée par le cathétérisme. Dans tous les cas, nous restons partisans de la voie pulmonaire sélective, dans le tronc ou les branches.

Au total, le diagnostic d'un Retour veineux pulmonaire anormal reste encore difficile dans certains cas : en particulier lorsqu'il s'effectue dans l'oreillette droite. Le diagnostic de CIA étant fait, il peut planer un doute sur un Retour veineux anormal, c'est alors la somme de plusieurs signes de présomption qui le fait soupçonner : un shunt gauche-droit important, une image angio-cardiographique, ou encore l'importance de la cardiomégalie et de l'hypertrophie ventriculaire droite électrocardiographique, anormale chez un sujet jeune.

TRAITEMENT CHIRURGICAL
DES RETOURS VEINEUX
PULMONAIRES ANORMAUX

Le principe de l'intervention est l'implantation des veines pulmonaires anormales dans l'oreillette gauche.

Aussi, ces interventions se heurtent, dans certains cas, à des difficultés d'ordre technique, qui en ont tout d'abord restreint les indications. Les possibilités offertes par la chirurgie à coeur ouvert, sous circulation extracorporelle (CEC) ont permis de résoudre, en partie, ces difficultés, et ont augmenté le nombre de cas opérés.

C'est une chirurgie relativement récente, puisqu'avant 1950, la seule intervention pratiquée pour supprimer le shunt gauche-droit créé par un Retour veineux pulmonaire anormal était la résection pulmonaire du territoire intéressant le Retour veineux.

C'est MULLER (174), en 1951, qui a décrit le premier cas de correction ~~obtenue~~ obtenu avec succès, pour un Retour veineux anormal partiel.

En 1956, BURROUGHS et KIRKLIN (37) LEWIS et collaborateurs (150) ont décrit des corrections complètes avec succès, de Retours veineux pulmonaires totaux.

En France, DUBOST et collaborateurs (75), font pour la première fois en février 1957 une intervention, selon la technique de LEWIS (à coeur ouvert sous CEC) comprenant la fermeture de la CIA et l'anastomose de la veine pulmonaire anormale à l'oreillette gauche.

En 1957, COOLEY et OCHSNER (51) ont amélioré les techniques chirurgicales de correction des Retours totaux. MUSTARD et DOLAN (177), la même année, ont présenté la première statistique importante de cas opérés.

En 1961, VETTO et COLL (234) ont rassemblé dans la littérature 166 cas de drainage veineux pulmonaire anormal (dont 65 totaux) traités chirurgicalement.

Ces dernières années, les cas opérés se sont multipliés tant à l'étranger qu'en France. Les plus fortes statistiques récentes en Europe sont celle de HAHN et BROM (80 cas), DUBOST (45 cas) DOGLIOTTI (43 cas), BINET (33 cas) Notre statistique comprend 21 cas, dont 2 totaux (Dr MICHAUD).

Nous étudierons successivement :

- 1) Les techniques chirurgicales
- 2) Les indications
- 3) Les résultats

I - LES TECHNIQUES CHIRURGICALES :

Comprennent les méthodes d'intervention et les techniques proprement dites de réparation des lésions ; les deux dépendent étroitement l'une de l'autre. Nous les énumérerons, en disant un mot seulement de la technique de correction pour en reparler à propos des indications opératoires.

Deux groupes de méthode d'intervention

a) à coeur fermé :

- En l'absence de CIA associée, l'anastomose d'une veine pulmonaire anormale est possible, selon les cas, au niveau de l'oreillette gauche, de l'auricule gauche ou avec une autre veine pulmonaire normale, mais ce dernier procédé

comporte des risques de thrombose

- Avec une CIA associée : les nombreuses techniques utilisées pour celles-ci ont été adaptées, pour un certain nombre au traitement des Retours veineux pulmonaires anormaux. Si toutes ne sont pas d'égale valeur, elles ont toutes connu des succès et méritent d'être citées :

1) La technique de BAILEY (9) ou atrioseptopexie consiste à invaginer dans la communication interauriculaire la paroi auriculaire droite porteuse des veines pulmonaires anormales ; on obture ainsi l'orifice interauriculaire et les veines pulmonaires s'ouvrent dans l'oreillette gauche. Mais, c'est une intervention exécutée à l'aveugle, avec le seul contrôle d'un doigt - guide introduit dans l'auricule. Elle demande une grande expérience et n'est plus guère employée depuis la chirurgie à coeur ouvert.

2) Le procédé de l'entonnoir de GROSS-KIRKLIN, permet un abord plus direct par l'intermédiaire d'un cône de caoutchouc fixé temporairement dans la paroi auriculaire et dans lequel une colonne de sang s'élève à une hauteur correspondant à la pression auriculaire. C'est déjà un procédé à coeur ouvert mais sans vision directe. Un cas de Retour total a été ainsi traité par KIRKLIN et BURROUGHS. Le procédé permet la suture directe ou l'introduction d'un matériel de prothèse (KIRKLIN). C'est une méthode longue et minutieuse, non utilisée (en dehors de KIRKLIN).

b) Les méthodes à coeur ouvert : avec assèchement des cavités cardiaques ont apporté d'importantes modifications dans le traitement de ces malformations. Elles permettent de faire un bilan exact des lésions et la correction de celles-ci se fait sous le contrôle direct de la vue.

Deux possibilités sont offertes :

- L'hypothermie modérée
- La C.E.C.

1) l'Hypothermie modérée à 30-31°, par refroidissement cutané est une méthode extrêmement simple. Le clamping des veines caves puis des gros vaisseaux donne 7 minutes pour opérer sur un coeur pratiquement exsangue.

Suffisante pour la correction d'une CIA simple du type ostium secundum, cette méthode a permis aussi les premières interventions de correction de Retours veineux anormaux associés aux CIA : SWAN, LEWIS, DERRA, SELLORS, BANTHSON sont partisans de cette méthode.

BROM à LEIDEN, continue à l'utiliser même pour les formes compliquées (High septal defect). On peut, avec cette méthode effectuer un nouvel arrêt circulatoire après un déclampage cave et artique de quelques minutes (BANTHSON). Ce procédé, qui est simple, permet d'exposer parfaitement les lésions et de les corriger. Mais il ne permet cependant pas, à cause des délais, la correction de toutes les malformations rencontrées au cours des Retours veineux anormaux, en particulier lorsque le type de CIA associée nécessite l'introduction d'un patch.

De plus, cette méthode à l'inconvénient de comporter un risque de fibrillation ventriculaire, difficile à réduire sous froid.

2) La circulation extracorporelle (CEC).

Quelque soit le type de machine coeur-poumon artificiel utilisé, elle s'oppose à l'hypothermie par les avantages techniques qu'elle apporte. Elle permet des délais d'intervention beaucoup plus longs, sur un coeur arrêté, facilitant une technique de correction rigoureuse et précise. La circulation coronarienne est entretenue par la machine, avec aspiration du sang veineux coronaire qui retourne à l'oxygénateur. Des clampages intermittents (de 3 à 4 minutes) de l'aorte assurent un champ exsangue en arrêtant toute circulation coronaire. Ceci est sans danger pour un coeur en

bon état car aussitôt après compensé par une circulation coronaire pendant une minute (artifice utilisé par COOLEY). De plus, cette méthode permet une réanimation cardiaque facile car on peut maintenir une circulation d'assistance aussi longtemps qu'il le faut. En cas de fibrillation, le rythme sinusal revient spontanément après irrigation myocardique ou bien après un seul choc électrique (MICHAUD). Mais cette méthode exige aussi un entraînement plus poussé, une surveillance plus grande du fait des risques biologiques. La CEC représente la meilleure technique pour beaucoup de chirurgiens qui l'utilisent de façon systématique chaque fois que le diagnostic de Retour veineux anormal avec CIA est fait avant l'intervention. BINET, DUBOST, CHALNOT, MICHAUD, sont de ceux qui utilisent cette technique, dans ces cas.

La CEC est pratiquée soit en normothermie, soit en hypothermie modérée ou profonde. Celle-ci utilisée en France pour la première fois par MATHEY, BINET, par la technique de DREW, permet de limiter les sondes intracardiaques à une seule sonde placée dans l'oreillette droite. Un arrêt circulatoire de 30 à 35 minutes permet alors de travailler dans le sinus venosus ouvert, exsangue, libre de toute canule. Aussi, P. MICHAUD reconnaît que l'hypothermie profonde qu'il utilise avec un oxygénateur, selon la technique de DUBOST, permet la réparation du sinus venosus dans de bonnes conditions. Cependant à l'hypothermie profonde à 12 - 15° du début de sa pratique, avec arrêt circulatoire allant jusqu'à 45 minutes, il préfère actuellement, en raison des risques cérébraux, l'hypothermie moins profonde (18-20°) avec arrêts circulatoires plus courts, interrompus de temps à autre par une récirculation.

Quand à la technique de réparation des lésions, nous en parlerons à propos des indications opératoires. Disons seulement, qu'elle consiste soit en une suture de la CIA

qui corrige à la fois le Retour veineux, soit en la mise en place d'un matériel de prothèse pour effectuer la même correction.

II - LES INDICATIONS CHIRURGICALES

Elles posent 3 problèmes à résoudre :

- 1) le choix des malades à opérer : ce sont les indications thérapeutiques
- 2) Le choix de la méthode d'intervention.
- 3) Le choix de la technique de correction.

Ces deux derniers problèmes sont liés et dépendent de la forme anatomique, autrement dit du diagnostic préopératoire.

A - Les indications thérapeutiques

Elles dépendent de l'importance du shunt, de l'âge des malades de l'existence ou non de lésions associées, en particulier de l'hypertension pulmonaire.

Il est certain que le problème est différent suivant qu'il s'agit d'un Retour total ou partiel, dans la mesure où le diagnostic préopératoire a pu le définir, ce qui n'est pas toujours le cas.

1) Les Retours totaux, nous l'avons vu, ont une évolution spontanée sévère, la plupart de ces enfants n'arrivant pas à l'âge adulte. Aussi, pour BURCHELL, tout Retour veineux pulmonaire anormal complet doit être opéré ; mais il faut exclure cependant les Retours totaux infradiaphragmatiques pour lesquels aucune tentative chirurgicale n'a été réalisée jusqu'ici : en raison de la mortalité spontanée très précoce (quelques semaines) et des malformations majeures souvent associées qui interdisent tout geste chirurgical.

2) Les Retours partiels posent les mêmes problèmes pour l'intervention, que les CIA habituellement associées.

a) En cas de Retour veineux isolé tout dépend du nombre de veines pulmonaires et de l'importance du shunt créé. Aussi avant l'apparition d'une quelconque gêne fonctionnelle, c'est le cathétérisme qui permet d'apprécier l'importance du trouble hémodynamique. Si celui-ci est minime, avec pressions droites normales, il est légitime de n'envisager aucune sanction opératoire correctrice et de pratiquer un nouveau cathétérisme quelques années plus tard. Notre malade de l'observation 20 comportait un Retour veineux anormal, sans CIA, mais associé à un RM. Il a subi une commisurotomie sans geste chirurgical sur le Retour veineux qui était peu important (1 seule veine) et dont l'évolution sera surveillée.

Le malade de l'observation 18, porteur d'un Retour veineux probablement isolé n'a pas encore été opéré en raison d'un shunt minime avec pressions normales.

b) En présence d'un Retour veineux anormal associé à une CIA, l'attitude est simple ; la constatation de cette double anomalie est pratiquement l'équivalent de l'indication opératoire. Il est seulement difficile de préciser l'âge de cette intervention mais il semble bien que ce soit l'adolescence, ou la 2ème enfance qui représentent le meilleur terrain : c'est donc à cette période qu'il faut intervenir. Pour cette raison d'âge, certains de nos malades ne sont pas encore opérés (Obs. 17, 23, 29, 30). Il faut cependant tenir compte aussi des risques opératoires qui tiennent à l'existence de complications et à la méthode d'intervention utilisée.

Les contrindications opératoires :

a) L'âge n'en est pas une, au moins avant la quarantaine ; (Notre malade le plus âgé avait 38 ans) et cette

notion intervient dans le choix de la méthode opératoire. Chez l'adulte, et en particulier s'il s'agit d'une femme obèse, il vaut mieux utiliser la CEC plutôt que l'hypothermie.

b) L'hypertension pulmonaire (HTP) est en général tardive et modérée. Elle était absente dans nos cas, sauf une fois (Obs. 32) où elle n'a pas permis l'intervention. L'existence d'une hypertension sévère fait courir en effet, un risque opératoire au malade (KIRKLIN) alors que le bénéfice chirurgical est dépassé (SWAN). Cependant, dans les cas d'hypertension moyenne, il y a lieu de s'assurer du caractère anatomique ou fonctionnel de cette hypertension, car dans le dernier cas, c'est l'indication d'effectuer une intervention avant qu'il n'existe des lésions anatomiques irréversibles. On a proposé plusieurs moyens pour apprécier la nature de cette hypertension : la comparaison des débits pulmonaires et systémiques (rapport mauvais à partir de 50%), des pressions et des débits, l'influence de l'oxygène et de l'acétylcholine (injectée dans l'artère pulmonaire) sur la désaturation. Cette influence est favorable dans les cas d'HTP fonctionnelle. Mais déjà les données de la radiologie pulmonaire et de l'angiographie sont utiles. Des biopsies pulmonaires (LILLEHEI, EDWARDS) ont été proposées.

B - Le choix de la méthode opératoire et de la technique chirurgicale dépendent de la forme anatomique du Retour veineux anormal, c'est à dire du diagnostic préopératoire.

Nous étudierons les différentes méthodes utilisées en apportant les données précises de nos cas opérés par le Dr. P. MICHAUD (164) et en indiquant les raisons du choix de ces méthodes.

Une première question se pose : celle de la voie d'abord. Elle dépend du diagnostic clinique. En général, c'est une thoracotomie dans le 4ème espace intercostal droit qui est pratiquée, mais une sternotomie transversale pourra être

associée dans les cas où "une veine cave supérieure gauche" est suspectée.

1) L'abouchement des veines pulmonaires dans l'oreillette droite

(7 cas opérés) est corrigé de façon variable avec les auteurs, mais le plus souvent sous CEC.

-- Dans les rares cas où la CIA associée est du type ostium primum ou un canal atrio ventriculaire (Ob. I, 2, 6) il n'y a pas de problème opératoire, même si l'anomalie veineuse n'a pas été reconnue avant l'intervention. Ce type de défaut septal doit être opéré sous CEC et obturé par une pièce plastique laissant à sa gauche les orifices veineux anormaux.

-- Mais dans les cas plus fréquents de CIA du type ostium secundum (4 cas), le diagnostic préopératoire n'est pas absolument indispensable pour le traitement chirurgical. En effet, il est sans importance aucune pour ceux qui opèrent toutes les CIA sous CEC. Pour ceux qui comme P. MICHAUD et la majorité des chirurgiens cardiaques sont restés fidèles à l'hypothermie modérée de surface pour la cure des ostium secundum, la découverte dans l'oreillette droite d'orifices veineux droits n'est pas un obstacle considérable puisque, au besoin avec 2 arrêts circulatoires successifs, on peut facilement le traiter par le procédé classique du rideau (simple suture du bord antérieur de la CIA à la face postérieure de l'OD, en avant des orifices veineux anormaux). C'est ce procédé qui a été utilisé dans notre observation 5. Cependant, cette technique s'accommode moins bien d'un temps si court lorsqu'il existe un Retour bilatéral. C'est dans ces conditions, que pour cette malade de l'observation 5 opérée sous hypothermie modérée par le P. MICHAUD, le courant cave inférieur a été détourné, au cours de la correction, vers l'oreillette gauche créant une cyanose importante.

Cette erreur a pu être effacée complètement quelques mois plus tard par une réintervention sous CEC.

C'est pourquoi P. MICHAUD, et la grande majorité des chirurgiens cardiaques, préfèrent la CEC toutes les fois qu'existe à défaut même de certitude, une suspicion de Retour veineux pulmonaire anormal dans l'oreillette droite.

2) Le Retour veineux anormal dans la veine cave supérieure.

a) Il nécessite un diagnostic précis préopératoire car dans ces cas, la CEC est indispensable

- D'autres méthodes ont été utilisées à coeur fermé par BEOM, et sous hypothermie par BANHSON (8), dans les cas de CIA haute du type sinus venosus, en effectuant un claiçonnement de la veine cave qui rejette à gauche les veines pulmonaires ; cette suture est prolongée dans l'oreillette et ferme la CIA. BANHSON, B. MICHAUD a effectué dans 2 cas, sous hypothermie modérée, la transplantation veineuse dans l'OD, puis la transposition dans l'OG du néo-orifice par le procédé du rideau rappelé précédemment. Mais ces techniques, qui exposent à une obstruction veineuse, ne peuvent prétendre à la même précision que la CEC.

- En cas de diagnostic préopératoire non fait, on s'expose donc à une thoracotomie exploratrice comme dans 5 de nos cas. Un problème qui se pose alors, est celui du délai de réintervention sous CEC ; certains équipes réopèrent le même jour, d'autres attendent un délai de 3 semaines. Nos malades ont été opérés environ une semaine après.

b) La correction chirurgicale dépend du type anatonique de cette anomalie.

• Dans les CIA avec sinus venosus (6 cas) la proximité de la CIA et des abouchements veineux est favorable à la correction simultanée des 2 anomalies par un Patch qui dirige le flot veineux pulmonaire vers l'oreillette gauche.

L'hypothermie profonde avec arrêt circulatoire trouve là une de ses meilleures indications ; l'ablation des sondes caves rend les gestes intracardiaques particulièrement aisés et rapides (6 succès ainsi obtenus par P. MICHAUD avec cette technique.

. Dans les CIA bas situées du type ostium secundum (Obs. 16) ou foramen ovale (Obs. 15) ; l'intervalle trop grand entre les 2 lésions rend difficile leur correction. Dans le 2ème cas, après un agrandissement de la CIA vers le haut, un cloisonnement par un patch fut tenté mais il écrasa le courant veineux pulmonaire et entraîna l'infarcissement pulmonaire droit et le décès. Dans ce cas seul un patch d'Ivalon préalablement moulé en forme de gouttière aurait pu canaliser le sang de la veine cave supérieure à l'oreillette gauche. Dans le 1er cas, seule la CIA était fermée et le Retour veineux, qui était lobaire supérieur seulement, a été laissé en place. Une réimplantation de cette veine dans l'OD ou dans une veine sous jacente exposait au risque de thrombose. Dans un cas semblable, mais avec une grande CIA, DUBOST s'inspirant de la technique à coeur fermé de EROM de division de la veine cave supérieure put rapprocher les 2 lésions avant de les recouvrir par un Patch.

. Dans les cas de CIA haute avec sinus venosus et persistance d'une ^{veine} cave supérieure gauche.

(5 cas opérés par DUBOST), la correction a été réalisée en ligaturant la veine cave supérieure droite et en cloisonnant l'oreillette droite par simple suture, évitant ainsi la nécessité d'une prothèse intracardiaque.

3. - Le Retour veineux anormal dans une "veine supérieure gauche" est total ou partiel.

a) Pour le Retour total, l'intervention, réalisable seulement sous CMC, est celle de COOLEY et SHUMAKER (51) comprenant :

- l'anastomose du gros tronc veineux de drainage postérieur à l'oreillette gauche.

- La fermeture de la CIA, avec transposition vers la droite du septum interauriculaire.

- La ligature de la veine cave gauche en I ou 2 temps

Si l'oreillette gauche est ainsi agrandie par le déplacement du septum, le ventricule gauche reste petit avec le risque important d'un oedème aigu pulmonaire. Aussi faut-il, avant de lier la veine cave supérieure gauche, s'assurer de la pression qui règne dans ce vaisseau après l'avoir clampé. Si la pression s'élève, faisant redouter une gêne du drainage pulmonaire, mieux vaut laisser cette soupape de sécurité et repousser à un temps ultérieur cette ligature après adaptation des cavités gauches. C'est ce que fut réalisé pour notre malade de l'observation 24 qui mourut malheureusement des suites d'une hypothermie trop poussée alors que tout laissait présager un excellent résultat.

b) Le Retour partiel dans une veine cave supérieure gauche (3 observations).

En l'absence de CIA associée comme dans 2 de nos cas (Ob. 25 et 26) une réimplantation dans l'auricule gauche peut être faite sans le besoin ni d'un CEC, ni d'une hypothermie ou dans l'oreillette gauche (Obs. 26) ; au besoin par l'intermédiaire d'une greffe (BINET).

Avec CIA associée, comme notre observation 27, l'intervention sous hypothermie a fermé la CIA et réimplanté les veines pulmonaires dans l'oreillette gauche. BROM a rapporté un cas semblable.

4) Le Retour veineux anormal dans la veine cave inférieure :

4 succès opératoires ont été publiés par KIRKLIN, (137) BROM. EHRENHAFT (83) TORNWALL (228). Le traitement le plus

simple, lorsque la longueur du tronc veineux le permet, est de le réimplanter dans l'oreillette gauche, en fermant évidemment la CIA s'il en existe une (ce qui est rare dans ces cas). La brièveté de ce tronc peut obliger à le réimplanter dans l'oreillette droite. La CIA existant, ou créée chirurgicalement, est ensuite fermée pour diriger le courant veineux dans l'oreillette gauche. Notre malade de l'observation 28 a ainsi été opéré, après création d'une CIA, et un cas analogue a été récemment publié par ~~Schur~~ ZUKIATE, MAGIDSON et KAY (248). En raison de la brièveté de ce tronc veineux DUBOST réalisa une lobectomie inférieure.

5) Le Retour veineux dans le sinus coronaire :

La technique chirurgicale classique utilisée, étant donné l'association habituelle d'une large CIA, consiste, sous CEC, à réunir l'énorme orifice coronaire à la CIA par excision de la zone septale qui les sépare, puis à suturer le bord antérieur de cette vaste déhiscence à la paroi postéro-droite de l'oreillette. Ainsi, tous les courants sanguins du sinus coronaire sont déversés dans l'oreillette gauche, ce qui crée un minime shunt droit-gauche, sans conséquence. C'est la technique utilisée pour les Retours totaux dans le sinus coronaire.

En l'absence de CIA associée, l'insision du septum permet les mêmes principes techniques. C'est cette méthode qui aurait dû être utilisée dans notre observation 31 si les lésions avaient été reconnues.

III -- LES RESULTATS

Sont dans l'ensemble encourageants, mais ils sont variables suivant la forme anatomique. Aussi doit-on les séparer selon qu'il s'agit d'un Retour total ou partiel.

1) Les Retours totaux :

Le nombre de cas opérés n'est pas important, en raison de la fréquence réduite de cette anomalie. En 1960, VETTO, VASS (234) avaient colligé dans la littérature 65 cas de Retours totaux opérés dont 34 se faisaient dans la veine cave supérieure gauche. Bien que les résultats soient meilleurs pour les Retours totaux dans l'oreillette droite, le pourcentage de survie, après correction complète, est faible pour l'ensemble des formes anatomiques. Pour les cas les plus fréquents, c'est à dire le Retour dans la veine cave supérieure gauche, le taux de survie rapporté par VETTO est de 9% (3 cas sur 34 opérés). Les résultats sont meilleurs avec CEC (25%) sans CEC (15%).

Voici quelques autres chiffres de cas opérés trouvés dans la littérature ;

1956 : GOTT, 10 cas rassemblés : 8 décès
et 6 cas personnels : 3 "

1957 : MUSTARD, 12 cas dont 9 opérés : 8 décès
en hypothermie

COOLEY, 6 cas opérés : 2 décès

1958 : GUNTHEROTH, 3 cas opérés, : 2 décès

1960 : DUSHANE et KIRKLIN : 8 cas opérés : 4 décès

1961 : LUCAS : 2 cas opérés : 2 décès.

En France, plusieurs cas de Retours totaux ont été opérés avec succès, tous sous CEC : 1 cas de DUBOST, 1 cas de BINET, 1 cas de CHALMOT, pour ce dernier avec un recul de 3 ans.

Les résultats dans l'ensemble ne sont pas excellents, mais la plupart de ces opérés sont de très jeunes sujets déjà en insuffisance cardiaque. La cause des échecs provient, outre la fragilité de ces malades, des difficultés techniques du diagnostic (notre observation 31 en est un exemple.) et

sous Durol ; accident de perfusion : ictère grave (BINET), anurie (DUBOST).

b) Les suites troublées sont également rares et en général sans gravité :

Sur nos 19 cas de Retour partiel opérés, nous avons observé dans 3 cas des suites anormales, en rapport avec la méthode opératoire (CEC, perfusion) ou la technique de correction. Dans l'observation 2, un syndrome ischémique du membre inférieur par infection au niveau de l'artériotomie. Hémothorax - Dans l'observation 6 syndrome hémorragique par fibrinolyse puis pleurésie guérie médicalement. Dans l'observation 5 : cyanose postopératoire ayant fait discuter l'obstruction des veines pulmonaires. Ce dernier accident signalé par plusieurs auteurs (DUBOST, VALDONI), s'accompagne d'une opacité radiologique qui régresse en général rapidement en quelques heures ou quelques jours. En fait, dans notre cas, comme nous l'avons dit, la cyanose provenait d'un shunt droit-gauche créé (lors de la correction du retour veineux anormal) par la déviation dans l'oreillette gauche du sang veineux cave inférieur.

c) Les suites favorables concernent donc la majorité des cas. Nos malades ont été examinés après l'intervention dans un délai qui varie entre 1 mois et plus d'un an. Dans 16 cas, la gêne fonctionnelle quand elle était notée avant l'intervention, devenait nulle ; le souffle systolique a toujours été noté disparu, ou très minime dans 2 cas ; le volume cardiaque rapidement régressif de même que la surcharge pulmonaire ; l'hypertrophie ventriculaire droite préopératoire diminuée avec axe moins droit et même devenant gauche (Obs. 3) Les seuls signes persistants dans presque tous les cas sont le dédoublement de B2 et le bloc de branche droit incomplet qui devient quelquefois beaucoup moins net.

Dans 2 cas, un cathétérisme postopératoire a été pratiqué dans l'observation 5 (enraison de la cyanose postopératoire), le shunt gauche-droit avait disparu et les pressions droites revenues à la normale. Dans l'intervention 25, les saturations ont été contrôlées normales 18 mois après l'intervention.

Dans 3 cas, (Obs. 5, 25 et 28), où le contrôle a été fait par l'angiographie le résultat obtenu est très satisfaisant.

d) Les échecs sont possibles : un seul cas, l'observation 6, conservait 5 mois après l'intervention les signes cliniques d'un shunt gauche-droit avec IM : il s'agissait d'un canal atrio ventriculaire complet dont on connaît la difficulté de réparation.

Seule une étude hémodynamique postopératoire comparative permettrait d'apporter un élément objectif à l'appréciation du résultat obtenu dans tous les cas. C'est ainsi que CHALNOT a pu vérifier dans l'un de ses cas opérés une correction parfaite, tandis que, dans un autre cas, il persistait un Retour veineux dans la veine cave supérieure ayant passé inaperçu lors de l'exploration opératoire.

Ce malade qui avait été opéré d'un Retour veineux auriculaire droit et d'un ostium secundum, s'était déclaré très amélioré.

Il faut donc rester circonspect avant de porter un jugement sur la valeur réelle des résultats obtenus. Cependant, les premiers résultats, cliniques, électriques et radiologiques sont très favorables, compte tenu d'un risque actuellement minime -- même sous CEC.

C O N C L U S I O N S

EN CONCLUSION :

L'étude de 33 observations de Retours veineux pulmonaires anormaux nous a conduit aux conclusions suivantes :

1) C'est une anomalie congénitale dont les différentes variétés s'expliquent par l'embryologie. Sa fréquence s'avère de plus en plus grande à mesure que semultiplient les investigations et les opérations cardiaques.

2) Cette fréquence, les symptômes cliniques et radiologiques, l'évolution permettent d'opposer les Retours veineux pulmonaires anormaux totaux aux Retours partiels. Les premiers sont rares (3 cas sur une série de 33) ; ils réalisent une surcharge importante du coeur droit, avec dyspnée, cyanose modérée ; leur évolution est habituellement sévère. Les seconds sont relativement fréquents et sont associés, dans la règle, à une communication interauriculaire Ils sont latents ou se manifestent par les signes cliniques et radiologiques d'un shunt gauche-droit. Le pourcentage assez élevé (de l'ordre de 20 à 25%) de ces Retours veineux partiels par rapport aux CIA opérés fait que devant toute communication interauriculaire, le Retour veineux anormal est recherché ; l'importance de ce diagnostic tient au choix de la méthode opératoire qui sera utilisée.

3) Les signes radiologiques peuvent orienter ce diagnostic lorsqu'il existe une image vasculaire anormale : la plus évocatrice étant "l'image en 8" au dessus du coeur, traduisant un Retour pulmonaire anormal dans 'une veine cave supérieure gauche persistante" ou l'image en sabre, paracardiaque droite, réalisée par le Retour pulmonaire droit dans la veine cave inférieure.

4) Mais c'est le cathétérisme qui, habituellement, en fait le diagnostic par les données de l'oxymétrie, du trajet de la sonde, et des courbes de dilution. Ces données permettent de dépister, de façon presque constante, comme dans nos cas, les Retours pulmonaires s'effectuant dans la veine cave supérieure droite, la veine innominée ou "une veine cave supérieure gauche". Les cas les plus difficiles à reconnaître sont les abouchements pulmonaires anormaux dans l'oreillette droite, en raison de la présence habituelle d'une communication interauriculaire qui rend difficile l'interprétation des résultats du cathétérisme ; les courbes de dilution peuvent cependant être particulièrement utiles dans ces cas.

5) L'angiographie reste la meilleure méthode pour confirmer l'existence d'un Retour veineux anormal, et surtout pour en préciser le type anatomique. Nous pensons que les résultats les plus fidèles sont obtenus par l'angiographie sélective pratiquée dans l'Artère pulmonaire ou l'une de ses branches.

6) Le traitement ne peut être que chirurgical et le diagnostic préopératoire d'un Retour veineux anormal associé à une CIA a fait choisir, dans nos cas, comme pour la plupart des chirurgiens, la circulation extracorporelle plutôt que l'hypothermie modérée, réservée aux CIA simples.

Les résultats sont encore imparfaits en ce qui concerne les Retours totaux dont l'évolution est spontanément très sévère. En revanche, bien que le recul ne soit pas encore suffisant, les résultats de la correction des Retours partiels, réalisée en même temps que la fermeture de la communication interauriculaire, sont très satisfaisants et encourageants.

VJ, le Doyen :

Signé : L. HERMAN

Le Président de la Thèse :
Signé / Pr. ESCOFFIER

Vu et permis d'imprimer
LYON, le 27 Mai 1968
Le Docteur Président de
l'Université,

Signé : P. LOUIS

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ACTIS DARG (A) et VENERE (G) : "Un signe particulier dans le cathétérisme cardiaque de l'abouchement anormal des veines pulmonaires droites dans l'oreillette droite à travers le sinus veineux coronaire, (diagnostic différentiel avec la CIA)".
La semaine des Hôpitaux 35e année, 1959, 55, 20, 3254.
- 2 - ADAMS (FE), LA BREE (JW), JORGENS (J), VEASY (LG) :
Right heart catheterization of anomalous pulmonary veins emptying into the right atrium". American Journal of Roentgen 1950, 6, 834.
- 3 - AGE (G), CAHEN (P), DALLON (C) : "Diagnostic hémodynamique des Retours veineux pulmonaires anormaux partiels, à propos de 15 cas". Archives des Maladies du coeur et des Vx (à paraître)
- 4 - ALLENBAS (EA), DUCKER (VO) : Partial anomalous drainage of the pulmonary veins". Hellenic, 1962, 9, 257, 72.
- 5 - ARTHURTON (MH), GILSON (RV) and WOODWARD (GI) Anomalous pulmonary vein drainage into the coronary sinus". Brit Heart J. 1954, 16, 460.
- 6 - ARVIDSSON (E) : Anomalous pulmonary vein entering the inferior vena cava examined by selective angiocardiography". Acta Radiol. (STOCKH) 1954, 41, 156,
- 7 - AUER (J) : "The development of the human pulmonary vein and its major variations". Anat Rec 1940, 101, 581-594.

- 8 - BAENSON (AT) SPENCER (FC), HEILL (CA) : "Surgical treatment of 35 cases of drainage of pulmonary veins to the right side of the heart". J thorac. surg. 1953, 36, 777 - 779
- 9 - BAILEY (CP) "Surgery of the heart" Philadelphia LEM and FEBIGER 1955.
- 10 - BAKST (AA), CRASNOPOLO (P), TEICHER (I), SELINGER (H) et KROOP (IG) : "cure efficace de CIA compliquée de transposition de la VCS et de veines pulmonaires aberrantes par utilisation de l'oxygénateur à pompes". Arch. Mal. coeur et Vx. 1959, I 536.
- 11 - BARCLAY (AE), FRANKLIN (KJ) and PRICHARD (HLL) : "The foetal circulation and cardiovascular system and the changes that they undergo at Birth." 1944, Springfield III, Charles C THOMAS.
- 12 - BAYER (Otto) : " El catétéreismo cardiaco". Editorial Alhambra SA. 1956.
- 13 - BECU (IM), TAUZE (WN), DUSTANE (JW) EDWARDS (JE) "Anomalous connection of pulmonary veins with normal pulmonary venous drainage". Arch. Path. 1955, 59, 463.
- 14 - BEDFORD, Evan : "A propos du traitement chirurgical des communications interauriculaires". Revue Lyonnaise de Médecine 1959, 8, 783.
- 15 - BEDFORD (De), SELLORS (TH) : "The anatomical varieties of atrial septal defects with special references to those overling. The venacaval openings". 3ème Congrès Mondial de Cardiologie Bruxelles 1958, 216.

- 16 - BELLIZZI : "Total anomaly of the pulmonary venous return". Dia Med. 1960, 32, 4, 432.
- 17 - BEIDER (F) : "Pulmonary veins transpositions and their relations to auricular septal defect". Arch. Kreislaufforsch 1960, 33, 310, 63.
- 18 - BEIDER (F), HILGENBERG (F), und JINGENULSING (G) :
"DEXTrocordianit pulmonal venen trasposition by partiellar lungen-agenesse" Z Kreislaufforsch 1947, 46, 172.
- 19 - DERINEN (R), TERNAR (O), TASCI (A), ULUG (Y) :
Hemodynamic study of anomalous pulmonary venous drainage". Turk Tip Cem Mec. 1961, 27, 431 - 9.
- 20 - BIRET (JP), GALLEY (JJ), MATELY (J), LEICHT (G) et LANGLOIS (J) "Communications interauriculaires avec Retours veineux pulmonaires anormaux". An Chir. Thor. Car. 1963, 2 n° 1, pp C.T. 19-23, C. 19-23.
- 21 - BJORK (VC), HOLMGAARD (IH), PETERSSON (PC) : "Hypothermia with coronary perfusion of atrial septal defects with or without abnormal pulmonary veins". Acta. Chir. Scandinav. 1960, 119, 317-23.
- 22 - BLONDEAU (PH), PIRNICA (A), DUCOST (Ch) : "Surgical treatment of anomalous pulmonary venous drainage (a report on 25 surgically treated cases)". Intern J card vasc surgery. 1960, 2, 37-55.
- 23 - BONHEUBS (GPC) : "Contribution à l'étude des anomalies du Retour veineux". Thèse Bordeaux 1954.

- 24 - BOUCHARD (F) et CORNU (C) : "La persistance de la veine cave supérieure gauche. Diagnostic et intérêt chirurgical". Arch. des maladies du coeur. 1954, 6, 534.
- 25 - BOUVRAIN (Y) JOLY (F), DESSERTIERNE (F) FORMAN (S) :
"Retour veineux pulmonaire anormal total" "Etude clinique et hémodynamique". Arch. Maladies coeur et Vx. 1958, 51, 284-291.
- 26 - BRANTIGIAN (OG) : "Anomalies of pulmonary veins ; their surgical significance". Surg Gynee and obstetric. 1947, 34, 653.
- 27 - BREITFELDER (G) : "On drainage anomalie of the pulmonary veins". Zbl Allg Path. 1962, 103, 510-7.
- 28 - BRETCH (A), DUPUIS (C), GAUDIER (B), DESJUELLES (J) :
"Retour veineux pulmonaire anormal". A propos de 4 cas. Archives Française de Pédiatrie 1962, 19, 433-62.
- 29 - BRODSKY (L) DUTTAU (G), VIGNEAU (A), DUPOND (F), PEREZ-OLEA (J), BATAIGONDE (L) : "Complete transposition of the pulmonary veins" Rev. Med. Chile. 1960, 80, 2, 105.
- 30 - BRODY (H) : "Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart". Arch. Path. 1942, 33, 221, 240.
- 31 - BROUSTET (P), BRICAUD (E), MULLON (P), DELMAUHAUT (O) :
"Atrésie mitrale complète avec une veine cave implantée dans l'oreillette gauche, assurant seule le retour du sang pulmonaire en coeur droit". Arch. Mal. Coeur et Vx. 1959, 1397-1410.

- 16 - BELLISSEI : "Total anomaly of the pulmonary venous return". Dia Med. 1960, 32, 4, 432.
- 17 - BENDER (F) : "Pulmonary veins transpositions and their relations to auricular septal defect". Arch. Kreislaufforsch 1960, 33, 310, 63.
- 18 - BENDER (F), HILGENBERG (F), und JINGEULSING (G) : "Dextrocardianit pulmonal venen trasposition by partiellar lungen-agenesse" Z Kreislaufforsch 1947, 46, 172.
- 19 - BERKEM (R), THIRAR (O), TASSI (A), ULUG (Y) : "Hemodynamic study of anomalous pulmonary venous drainage". Turk Tip Cem Mec. 1961, 27, 431 - 9.
- 20 - BINET (JP), GALEY (JJ), MARREY (J), LENOIRE (G) et LANGLOIS (J) "Communications interauriculaires avec Retours veineux pulmonaires anormaux". An Chir. Thor. Car. 1963, 2 n° 1, pp C.T. 19-23, C. 19-23.
- 21 - BJORK (VC), HOLMIDALE (HE), PETERSSON (PC) : "Hypothermia with coronary perfusion of atrial septal defects with or without abnormal pulmonary veins". Acta. Chir. Scandinav. 1960, 119, 317-20.
- 22 - BLONDEAU (PH), PITHICA (A), DUCOST (Ch) : "Surgical treatment of anomalous pulmonary venous drainage (a report on 25 surgically treated cases)". Intern J card vasc surgery. 1960, 2, 37-55.
- 23 - BONNEVIES (GPC) : "Contribution à l'étude des anomalies du Retour veineux". Thèse Bordeaux 1954.

- 24 - BOUCHARD (F) et CORNU (C) : "La persistance de la veine cave supérieure gauche. Diagnostic et intérêt chirurgical". Arch. des maladies du coeur. 1954, 6, 534.
- 25 - BOUVRAIN (Y) JOLY (F), DESSINTERIE (F) FORMAN (S) : "Retour veineux pulmonaire anormal total" "Etude clinique et hémodynamique". Arch. Maladies coeur et Vx. 1958, 51, 284-291.
- 26 - STANTIGHAN (OG) : "Anomalies of pulmonary veins ; their surgical significance". Surg Gynec and obstetric. 1947, 84, 653.
- 27 - BREITENLINER (G) : "On drainage anomaly of the pulmonary veins". Zbl Allg Path. 1962, 103, 510-7.
- 28 - BRETCH (A), DUPUIS (C), GAUDIER (B), DESJUELLES (J) : "Retour veineux pulmonaire anormal". A propos de 4 cas. Archives française de Pédiatrie 1962, 19, 433-62.
- 29 - BRODSKY (M) DUTTAU (G), VIGHIAU (A), DURAND (F), PEREZ-OLEA (J), BATAILLONDE (L) : "Complete transposition of the pulmonary veins" Rev. Med. Chile. 1960, 88, 2, 105.
- 30 - BRODY (H) : "Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart". Arch. Path. 1942, 33, 221,240.
- 31 - BROUSTET (P), BRICAUD (E), MULLON (P), DELMAUHAUT (O) : "Atrésie mitrale complète avec une veine cave implantée dans l'oreillette gauche, assurant seule le retour du sang pulmonaire en coeur droit". Arch. Mal. Coeur et Vx. 1959, 1397-1410.

- 32 - BROWN (FN) : "Single left superior vena cava, with aortic coarctation in an adult". J. Thorac. surg. 1952, 23, 160.
- 33 - BRUCE (R), EAGEN (J) : "Anomaly of total pulmonary venous connection". Amer. Heart. J. 1954. 47. 5. 725.
- 34 - BRUCE (RA), LOVEJOY (FW) MACONEL (EB), BROTHERS (GB), KU (RNG) et PEARSON (P) : "Tetralogy of Fallot, anomalous pulmonary drainage, auricular septal defect, right ventricular hypertrophy and patent ductus arteriosus". J. Clinic. Investigation 1949, 28, 772.
- 35 - BRUWER (A) : "Roentgenologic findings in total anomalous pulmonary venous connection". Proc. Staff Meet Mayo Clin, 1956 31, 6, 171,.
- 36 - BULCHELL (EB) : "Total anomalous pulmonary venous drainage : clinic and physiologic patterns". Proc. Staff Meet Mayo Clin. 1956. 31. 6. 161.
- 37 - BURROUGHS (JT) and KIRKLIN (JW) : "Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection. Report of three cases". Proc. Mayo Clin. 1956. 31. 182.
- 38 - BURROUGHS (JT) EDWARDS (JE) : "Total anomalous pulmonary venous connection". Am Heart J. 1960. 50. 918-931.
- 39 - BUTLER : "An abnormal disposition of the pulmonary veins". Thorax 7. 1952. 249-254.

- 40 - CAMPBELL (M) and DEICHER (DC) : "The leftsided superior vena cava" Brit heart J. 1954. XVI. 423.
- 41 - CANALE (M) ESPINO VELA (J), RUBIO (V), RUIZ (MC) UGON (H)
" Outlet abnormality of the pulmonary veins". Arch.
inst. Card. Mex. 1960. 30. 583-603.
- 42 - CECCHETTI (G), et coll. : "Anomalies du Retour veineux pulmonaire". Cardiologia Pratica. 1961. 12. 4. 450.
- 43 - CHALNOT (P), GROSSEDIER (J), TRISCE (R), et MATHEU (P) :
Remarques sur les Retours veineux pulmonaires anormaux".
Annales chir. Thorac. et cardiov. 1963. 2 N° 1, pp CT
24-29, C 24-29.
- 44 - CHALNOT (P), TAYRE (G), GILGENKRANTZ (JM), TRISCE (R)
et CHERBIER (F) : "Retour veineux pulmonaire gauche
anévrismal dans le tronc veineux innominé". Arch.
Mal. Coeur. 1961. 54. 1240-1243.
- 45 - CHAPMAN (DW), DABE (DI), GUELE (LJ), EUGGINS (RA) et
ZELDAN (J) : "Intraveinuous catheterization of the
heart in suspected congenital heart diseases". Arch.
int. Med. 1949. 34. 640.
- 46 - CHAPTAL (J) et COLL. : "Anomalie totale du Retour veineux
pulmonaire dans une veine cave supérieure gauche per-
sistante". Semaine Hopitaux Paris. Annales de Pédiatrie
1969. 36. 349.
- 47 - COMPARED (E), FORSYTE (EF) : "Anomalous pulmonary veins
J. Thor. surg. 1944. 13. 3.

- 48 - CONNARD (J) KIRKLAND (N) : "Pulmonary tuberculosis associated with anomalous common left pulmonary vein entering the left innominate vein". J. Thora. Surg. 1947. 16. 422.
- 49 - COCKE (FN) , EVANS (JM), KISTIN (AD) et BLADEE (B) : "Anomalies des veines pulmonaires". J. Thorac. Surg. 1951. 21. 452.
- 50 - COOLEY (DA), BARRAS (PE) : "Total anomalous pulmonary venous drainage into inferior vena cava ; report of successful surgical correction". Surgery 1962. 51. 798-804.
- 51 - COOLEY (DA) COCHNER (J) : "Correction of total anomalous pulmonary venous drainage". Surgery 1957. 42. 6 1014-1028.
- 52 - COOLEY (DA) and COLLINS (EA) : "Anomalous drainage of entire pulmonary venous system into left innominate vein. Clinical and surgical considerations". Circulation 1959. 19. 486.
- 53 - COMET (E), LABOUX (L), et DUBON (H) : "Retours veineux pulmonaires anormaux". Annales de chir. Th. et cardiov. 1963, 2. N° 1 pp CT 63-66, C 63-66.
- 54 - COSTAS (F), BEKIARIS : "Anomalies congénitales des veines pulmonaires, accompagnées d'un ECG extrêmement rare, le fading P. Corrélations anatomocliniques". Arch. Mal. Coeur 1957. 20. 254-265.
- 55 - CONNARD (A), KOTLEY (A), EMMELSTEIN (A), DRESDALE (D) et BALDWIN (GS) : "Recording of blood pressure from the left auricle and the pulmonary veins in human subjects with interauricular septal defects". Am J Physiol. 1947. 150. 267.

- 56 - COURMAND (A), BALDWIN, JALET (S) and EISENSTEIN (A) :
"Cardiac catheterization in congenital heart disease ;
A clinical and physiological study in infants and children New York". The Commonwealth Fund 1949. 103.
- 57 - COURTOT (P), SALONIZIDES (N), TATYANS (F) : "Etude
physiopathologique d'un cas de communication interauri-
culaire avec veine pulmonaire aberrante". Acta Cardiol.
Belga. 1954, 9 67-76.
- 58 - GRINGUETTE (J), GLARD (P) ROUTIER (G) : "Retour veineux
pulmonaire partiel anormal ; importance de son diagnostic
préopératoire dans la chirurgie pulmonaire". J. FRANC.
Med. Chir. Thor. 1961. 15. 67-72 - et JSC Med. LILLE
1960. 78. 675-9.
- 59 - DALITE (F), NEUFELD (E) : "Radiological diagnosis of
anomalous pulmonary venous connection : "A tomographic
study". Radiology - 1960. 74. I. I.
- 60 - DANNEBERG (J) : "De normale en abnormale ontwikkeling
van de venae pulmonales ". Ned. T. Geneesk 1954. 98
5. p 329.
- 61 - DANNEBERG (J), LOS (JA) : "Normal and abnormal develop-
ment of the pulmonary veins". Communication European Congr.
of Cardiol. London. 1952.
- 62 - DARLING (RC), ROBINNEY (W), GRAIG (J) : "Total pulmonary
venous drainage into the right of the heart. Report of
17 cases autopsied not associated with other cardiovas-
cular anomalies". Laboratory invest 1957. 6. I. 44.

- 63 - DAVIS (W), JORDAN (FR) et SWAN (EW) : "Abouchement d'une veine cave supérieure gauche dans l'oreillette gauche, anomalie isolée". Am Heart J. 1959. 57. 616.
- 64 - DEAN : "Persistent left cardiac vein". Proceed Roy. Soc. Med. 1950. 43. 237.
- 65 - DE LEBEIRCS SCORLINEO (JE), NICOLAI (AJE), PINHEIRO, DE FREITAS (A) ; SALES PEREIRA (J), ALBODIA MARTIN (M) et BARROSA LIMA (H) : "Retour veineux pulmonaire anormal total, présentation de 4 cas de variétés particulières au point de vue radiologique". Arquivos Brasileiros de Cardiologia, 1959. 12. 241-262.
- 66 - BENICHI (E), LEQUERE (J), WYBAUM (L), DOLLANDT (A) : "CIA avec hypertension pulmonaire et veine pulmonaire aberrante". Acta. Cardiol. 1953. 8. 64-75.
- 67 - DOGLIOTTI (AM) et TARDUINI (A) : "Les anomalies du Retour veineux pulmonaire". Ann. Chir. Thor. Car. 1963 2, N° 1, pp CT 53-57, C 53-57.
- 68 - DONNELLOT : "Traité des Cardiopathies congénitales". Masson et C. Ed. 1954.
- 69 - DOTTER (CT), EARDISTY (ML), STEINBERG (I) : "Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava : two cases diagnosed during life by angiocardiography and cardiac catheterization". Amer. J. Med. Sci. 1949. 218; 31-36.
- 70 - DOTTER et STEINBERG : "Angiocardiography 1951, p. 205 Hoeber and Harper. New York.

- 71 - DOWNING (DF), NICHOLS (HT) : "Drainage complet des veines pulmonaires dans le sinus coronaire". J. Thorac. Surgery. 1958, 36, 233.
- 72 - DRAKE (EH), et LYNCH (JP) : "Bronchiectasis associated with anomaly of the right pulmonary vein and right diaphragm". J. Thor. Surg. 1950. 19. 433.
- 73 - DREMPLE (LG) : "Complete pulmonary venous drainage into the portal vein with multiple congenital anomalies". Am Heart J. 1957, 53. 790-94.
- 74 - DUBOST (C), BLONDEAU (Ph) et PIANICA (A) : "Traitement chirurgical des anomalies du Retour veineux pulmonaire (à propos de 45 cas). Annales de chirurgie thoracique et cardiovasculaire. 1963. 2 ; N° 1, p CT 14-18.C 14-18.
- 75 - DUBOST (C), BLONDEAU (G) HERBERT (J) FERRIERE (J) et BLONDEAU (P) : "Retour veineux pulmonaire anormal total dans une veine cave supérieure gauche. Opération de COOLEY Arch. Mal. Coeur et Vx. 1960, 709.
- 76 - DUBOST (C) COZANET (P), EBEL de BALSAC (R), LEITANT (C) PASSELECQ (J) GUEBY (J), WEISS (M) : "Retour veineux anormal droit associé à une CIA ; cloisonnement de l'OD sous circulation extracorporelle. Guérison. Arch. Mal. Coeur. 1957. 50. 155-164.
- 77 - DUSTANE (JW), WEITMAN (WE), BRANDENBURG (RO) and KIRKLIN (JW) : "Differentiation of interatrial communications by clinical methods :ostium secundum, ostium primum, common atrium, and total anomalous pulmonary venous connection". Circulation 1960. 21. 363.

- 78 - DUSEHNE (JW) : "Total anomalous pulmonary venous connection, clinical aspect". Proc. Mayo Clinic. 1956. 31. 167.
- 79 - EDWARDS (JE), BURCHELL (HB), DUSEHNE (JW), BRUNER (A), SWAN (HJ), BURROUGHS (JT), KIRKLIN (JW) : "Symposium on total anomalous pulmonary venous connection". Proceedings of the staff Meetings of the Mayo clinic 1956. 31. 151-188.
- 80 - EDWARDS (JE) : Symposium on anomalous pulmonary venous connection (drainage). Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection". Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic. 1953, 28 441-452.
- 81 - EDWARDS (JE), et DUSEHNE (JW) : "Thoracic venous anomalies" Arch. Path. . 1950. 49. 517. 86. 20.
- 82 - EDWARDS (JE), DUSEHNE (JW), ALCOCK (DL) and BURCHELL (HB) : "Thoracic venous anomalies". Arch. Path. 1951. 51. 446.
- 83 - BERNHART (J), LAWRENCE (LS), and THEILER (EO) : "Surgical treatment of partial and total anomalous pulmonary venous drainage". Proceedings Thirtieth scientific sessions American heart Association. 1957. 29.
- 84 - ELLIOT (HLP) EDWARDS (JE) : "The problem of pulmonary venous obstruction in total anomalous pulmonary venous connection to the left innominate vein". Circulation. 1962. 25. 913. 5.

- 85 - ELLIS (FH), CALLAHAN (JA), DUSEANE (JW), EDWARDS (JE),
WOOD (EH): "Partial anomalous pulmonary venous connec-
tion involving both lungs with interatrial communica-
tion, a report of two cases treated surgically "Pro-
ceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic.
1958. 33. 65. 74.
- 86 - ENGELS (H) : "Herzmissbildung mit einmünden der vena
pulmonalis in dem rechten Herzvorhof Kritischer Bei-
trag zur Kenntnis der atypischen Mündungsverhältnisse
dieser vene". Frankfurt Ztschr. F. Path. 1936. 49.
206.
- 87 - FAIVRE (G), GILGENKRANTZ (J) CHERRIER (F), PANTEU (JJ)
VIDAL (P) : "Retour veineux pulmonaire anormal et
communication interauriculaire". Rev. Méd. Nancy
1959. 84. 12. 1140.
- 88 - FAIVRE (G) GILGENKRANTZ (JM) CHERRIER (F) et THIETTE
(C) : "Retours veineux pulmonaires anormaux. Fréquence
Classification, Diagnostic". Annales de Chirurgie
thoracique et cardiovasculaire. 1963. 2, N°1, CT 5-13
C 5-13.
- 89 - FERENCZ (C) : "Congenital abnormalities of pulmonary
vessels and their relation to malformations of the
lung. Pediatrics 1961. 28. 993-1010.
- 90 - FIENBERG (O), BARCIA (A), CORTES, (R), STANHAM (J) :
" Partial anomalous pulmonary venous drainage into
the inferior vena cava." Acta Radiol. (STOCKHOLM)
1959. 50. 460-467.

- 91 - FIDELAY (CW), MAIER. : "Anomalies of the pulmonary vessels and their surgical significance". Surgery 1951, 29. 604.
- 92 - FITZGERALD an Coll. : "Thorax n° 2. Juin 1956.
- 93 - FLINT (JM) : "Development of the lungs". Am. J. Anat. 1906. 6. I.
- 94 - FRASER (RS), DVORZIK (J), ROSSALI (RE) et EIDEN (R) : "Left superior vena cava. A review of associated congenital heart lesions, catheterization data and roentgenologic findings". Am J. Med. 1961, 21, 711.
- 95 - FRIEDLICH (A), BING (R) BLOUNT (S) : "Physiological studies in congenital heart disease IX. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart including pulmonary arterio venous fistula". Bull Johns Hopkins Hosp. 1950. 86. 20-57.
- 96 - FRIEDLONSWY (1868) cité par DECDY dans Arch. Path. 1942. 33. 221-240.
- 97 - FRYE (RL), MARSHALL (HW) : "Anomalous pulmonary venous drainage of the right lung into the inferior vena cava". Brit heart J. 1962. 24. 696.
- 98 - GARDNER (F). GRAM (S) : " Persistent left superior vena cava draining the pulmonary veins". Brit Heart J. 1953. 15. 305-318.

- 99 - GERACI (JE) and KIRKLIN (JW). "Transplantation of left anomalous pulmonary vein to left atrium". report of a case. Proc. Staff Meet. Mayo. Clinic. 1953. 28. 472.
- 100 - GERARD (R): "Les anomalies de Retour des veines pulmonaires révélées par la cathétérisme cardiaque (critères de diagnostic)". Arch. Mal. Coeur. 1953. N° 6. 526.
- 101 - GIBSON (J), MACATEE (C) : "A rare hépatic venous anomalous with portal drainage of the pulmonary veins". Brit. Heart J. 1961. 23. 2. 143-9.
- 102 - GILMAN (RA), SKORON (C.A.R.), KUSSER (B.G) and BAILEY ; "Partial anomalous pulmonary venous drainage". The annal. of surgery 1957. 94. 680.
- 103 - GIRAUD (G), LATOUR (H), FUECH (P) DERMIGNEN (M) : "Utilisation des courbes de dilution des colorants au cours de cathétérisme cardiaque". Arch. Mal. Coeur. 1960. 53. 77.
- 104 - GOLDEN (R) BERTRAND (C) : "SNOWMAN"heart, manifestation of total anomalous pulmonary venous connections". J ; Amer Med. Assoc. 1960. 173. 1102.
- 105 - GOTT (V), LESTER (R), LILIEBI (W), VLSCC (R) : "Total anomalous pulmonary return" an analysis of 30 cases". Circulation. 1956. 13. 4. 543.
- 106 - GOUNET (J), ESTANOVE (S) et MARION (P) : "Notre expérience des Retours veineux pulmonaires anormaux". Annales chir. Thor. et card. 1963. 2, N°1, pp CT 30-33 C 30-33.

- IC7 - GRANT (RP), SANDERS (RJ), MORROW (AG) et BRAUNWALD
(E) : "Symposium on diagnostic methods on the studie
of left to right shunts". Circulation 1957. 16. 791.
- IC8 - GRISMAN (A) POPPEL (M) SIMPSON (R.S) and SUSSMAN
ML : "The roentgenographic and angiocardigraphic
aspect of aberrant insertion of pulmonary veins
associated with interauricular septal defect and con-
genital anevrysm arterio venosus of the lung. Am J.
Of Roentg 1949. 62. 500-508.
- IC9 - GRISMAN (A), DRAHIS (SA), GORDON (A) and KING (FH) :
"Aberrant insertion of pulmonary veins". J. Mount
Sinai Hosp. 1951. 17. 336.
- IIC - GUNTHERBOTE (W), HADAS (A), GROSS (R) : "Transposition
of the pulmonary veins". Circulation. 1958. 18. 1.
117.
- III - HAHN (C), BECH (AG) et NAJETA (J) : "Tactique dans les
Retours veineux pulmonaires anormaux". Ann. Chir.
Thorac. 1963. 2. N°1, pp CT 59-62, C 59-62.
- II2 - HAHN (C) LIVIC (TT) : "Communication interauriculaire
avec ou sans anomalie du Retour veineux pulmonaire
droit". Praxis 1961. 50/ 485-8.
- II3 - HALASE (NA), HARBOMAN (KE), and LIEBOW (AA) :
" Bronchial and arterial anomalies with drainage of
the right lung into the inferior vena cava". Circu-
lation 1956. 14. 826.

- 114 - HARDLEY (ERS) : "The sinus venosus type of interatrial septal defect." Thorax 1958. 18. N°1 251-61.
- 115 - HARRIS (G), NEUBAUSER (E) , GIBBICH (A) : "Total anomalous pulmonary venous return below the diaphragm". Amer. J. Roentgenol 1958. 34. 3. 436.
- 116 - HASCHKE (E), GRUBBES (G) : "Partial transposition of the pulmonary veins". Thorax chirurgie. 1961. 3. 595-606.
- 117 - HASTREITER (A) PAUL (ME), MCLEZAN (ME), MILLER (RA) : "Total anomalous pulmonary venous connection, A clinical entity". Circulation 1962. 25. 916-28.
- 118 - EAUK (E) et Coll. : "Pulmonary venous obstruction in Infants with anomalous pulmonary venous drainage". Circulation 1960. 22. 760.
- 119 - HEALEY (JE) : " An anatomic survey of anomalous pulmonary veins ; their clinical significance". J. Thorac Surg. 1952. 23. 433-444.
- 120 - HICKIE (JB) and BACON (A.P.C) : "Anomalous pulmonary venous drainage". Brit heart J. 1956. 18. 365.
- 121 - EDWARD (E) : "A case of congenital anomaly of the heart with abnormal drainage of the pulmonary veins". Helvet Pediat. Acta. 1949. 4. 322.
- 122 - EUGUES (CH) and BULMORE (PC) : "Anomalous pulmonary veins". Arch. Path. 1944. 37. 364-366.

- I23 - HWANG (W), REEC (C), KURAMOTOKI, SEGALL (S), KATZ (L) : "Hemodynamic study of a case of anomalous pulmonary venous drainage". Circulation 1950, 2, 553-557.
- I24 - JEAN (R) OLIVIER (G) : "Forme anatomique rare d'anomalies du Retour veineux ; abouchement des quatre veines pulmonaires dans l'oreillette droite". Soc. Sc. Med. et Bio; Montpellier. 1959. 15. I.
- I25 - JOHNSON (A), WIGLESWORTH (F), DUNDAS (J) : "Infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection". Circulation 1958. 17.3. 341.
- I26 - JOHNSON (RP) : "Anomalous pulmonary veins : report of nine cases". Annales int. Med. 1955. 22.II-25.
- I27 - JOHNSON (AL) et MC RAE (DL) : "Combined use of angiocardiology and cardiac catheterization in the diagnosis of congenital anomalies of the cardiovascular system". Pediatrics 1948. 2. 648.
- I28 - JOHNSON (JB), LAWLAH (John W) and HEDGERATE : "Hemodynamic and angiocardigraphic observations in an adult with persistent left superior vena cava draining into the coronary sinus and interatrial septal defect. Am Heart J. 1955. 49. 5. 777.
- I29 - JOHNSON (DW) : "Oxygen saturation of the blood in different parts of the central venous system. Its importance for the diagnosis of the anomalous pulmonary veins". Acta Med. Scand. 1961. 170. 287-90.

- I30 - JORDENS (J) "The Roentgenological Aspects of Heart catheterization - Normal and Abnormal Positions of the catheter Within the Heart". Am. J.. Of Roentg. 1952. 68. 610.
- I31 - KALMANSONI (RB) and COLS : "Anomalous connection of pulmonary veins : Clinical variants". Circulation 1960. 22. 769.
- I32 - KALMANSONI (RB), MALONEY (J), KALMANSONI (RW) :
"Partial anomalous pulmonary venous connection with unusual variations ; "New England J. Med. 1961, 264 1233-35.
- I33 - KAUFMAN (S), ORES (CN), ANDERSEN (DH). Two cases of total anomalous pulmonary venous return of the supracardiac type with stenosis simulating infradiaphragmatic drainage". Circulation. 1962. 25. 2. 376-82.
- I34 - KEITH, ROWE (R), VLAD (P), O'LEARY (J) : "Complete anomalous pulmonary drainage. Amer. J. Med. 1954. 16. I. 23.
- I35 - KEITH, ROWE (R) VLAD (P), O'LEARY (J) : "Surgical treatment of total anomalous pulmonary venous drainage". Ann. Surgeon. 1957. 145. 379-387.
- I36 - KIRKLIN (JW), ELLIS (FH) and WOOD (EH) : "Treatment of anomalous pulmonary venous connection in association with inter atrial communications Surgery 1956 39. 389-398.

- I37 - KIRKLIN (JW) : "Surgical treatment of anomalous pulmonary venous connection" (Partial anomalous pulmonary venous drainage). Proc. Staff Meet Mayo Clinic 1953. 28. 476.
- I38 - KITTELE (CF), CROCKETT (JE) : "Vena cava broncho vascular syndrome a trial of anomalies involving the right lung ; anomalous pulmonary vein, abnormal bronchi and systemic pulmonary arteries". Ann surg. 1962. 156. 222-33.
- I39 - KJELLBERG (SR), MANUEBERG (E), R UDEE (U) et JOUS-SON (B) : "Diagnosis of congenital heart disease". Chicago Year Book Publishers. 1958.
- I40 - KNUTSON (JRB), TAYLOR (BE) PRUITT (RD) et DRY (TJ) : "Anomalous pulmonary venous drainage diagnosed by catheterization of the right side of the heart. Report of 3 cases". Proceed Staff Meet Mayo Clinic 1950. 28. 52.
- I41 - KOCH (W), SILVA (A) : "Anomaly drainage of pulmonary veins into the inferior vena cava". Radiology 1960. 75. 592-4.
- I42 - LAURENCE (K) et BROWN (BJK) : "Total anomalous drainage of pulmonary veins into left gastric vein". British Heart J. 1960. 22. 295.
- I43 - LAURANCE (K), GRISHAW (VA) Chir (B), HOYLE (G) LICES (JP), NIXON (PF), WOOLER (GH) : "Surgical treatment of atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous drainage". J. Thor. Cardiovas Surg. 1962. 43. 622-33.

- I44 - LEPERE (RE), THOMSON (G), ZAHLER (CM) : "Anomalous vascular patterns found with atrial septal defect". J. Thor. Cardio. Surg. 1962. 43. 354-65.
- I45 - LEQUEHE (J), DENGLIN (E), GOSSEL (F), JOUHAET (L) WYBAUN (M) : "La circulation au cours de la communication interauriculaire". Arch. Mal. Coeur. 1951. 5. 539.
- I46 - LEQUEHE (J) DENGLIN (E) PANNIER (R) : "Le cathétérisme du sinus coronaire chez l'homme". Arch. Mal. Coeur. 1949. 8. 311.
- I47 - LEVIN (B), WHITE (E) : "Total anomalous pulmonary venous drainage into the portal system". Radiology 1961. 76. 894-901.
- I48 - LEVIN and BORDEN (CW) : "Anomalous pulmonary venous drainage into left vertical vein". Radiology 1954. 63. 317.
- I49 - LEVINSON (DC), GRIFFITH (GC), COSBY (RS), ZIMM (WJ), JACOBSON (G), DEMITROFF (SP) and OBLATE (RW) : " Transposed pulmonary veins. A correlation of clinical and cardiac catheterization data". Am. J. Med. 1953. 15. 143.
- I50 - LEWIS (FJ) : "High defects of the atrial septum". J. Thoracic. Surg. 1958. 36. 1.
- I51 - LOEFFLER (E), : "Unusual malformation of the left atrium-Pulmonary sinus". Arch. Path. 1949. 48. 371.

- I52 - LOOGEN (F), RIPPET (R) : "Anomalien der grossen Körper und leungenvenen". Zeitschft. Für Krsllfisch. 1953. 47. 677-690.
- I53 - LUCAS (R) ADAMS (P), ANDERSON (R) VARECO (R), LESTER (R) : "Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system : a cause of pulmonary venous obstruction. Am. J. Roentgenol. 1961. 86. 3. 561.
- I54 - MAC KUSICK (VA) and COOLEY (RN) : "Drainage of right pulmonary vein into the inferior vana cava", report of a case with radiologic analysis of the principal types of anomalous venous return from the lung" NEW ENGLAND J. Med. 1955. 252. 291.
- I55 - MAC MANUS (JEA) : " A case in which both pulmonary veins emptied into a persistent left superior vana cava". Canad. M.A.J. 1941. 45. 261-64.
- I56 - MAIER (EC) ; "Absence or hypoplasia of a pulmonary artery with anomalous systemic arteries to lung". J. Thoracic. Surg. 1954. 28. 145-62.
- I57 - MARINI (A), RAUERSTELD (SR) : "The electrocardiogram in total pulmonary anomalous venous return (or total transposition of the pulmonary veins). G. Clin. Med. 1959. 40. 1001-06.
- I58 - MARION (P.), DEYBIEUX (F), GOUNET (J), et ESTANOVE : "Le problème du traitement chirurgical de la CIA avec Retour veineux anormal". Arch. Mal. Coeur et Vx. 1960 53. 167.

- I59 - MATHEY (J), BINET (JP), GALEY (JJ), LEMOINE (G), AIGUEFERSE (J) SAINT FLORENT, DUBOYS (Y), VERNANT (P) et FRADET (J) : "Les Retours veineux pulmonaires anormaux dans les CIA. Problèmes diagnostic et thérapeutique". Ann. Chir. Paris 1960. I4. 771-9.
- I60 - MATHEY (J), NOUAILLE et COLL : "CIA haute avec retour veineux anormal du type sinus venosus". Arch. Mal. Coeur et Vx. 1961 54. 4. 387-407.
CIA avec retour veineux pulmonaire anormal". Ann. Chir. 1960. I4. 761.769.
- I61 - MATINGINA (IM) : "A rare anomaly of inferior pulmonary veins". Grudn Khir. 1961. II2-3.
- I62 - MANKIN (HT) and BURCHELL (HB) : "Clinical considerations in partial anomalous pulmonary venous connection. Report of 2 unusual cases " Proc. Staff. Meet Mayo Clinic. 1953 28. 463-72.
- I63 - MEHN (WH) and HIRSCH (FE) : "Drainage of the pulmonary veins into the ductus venosus Arantii". AM. J. Path. 1947. 23. 125-31.
- I64 - MICHAUD (P), SAUBIER (E) MARET (G) VIARD (H) et TERRET (H) .
A propos de 19 cas de Retours veineux pulmonaires anormaux!
Ann. de Chir. Th. et Cardio. 1963. 2. N°1, pp CT 35-44 C 35-44.
- I65 - MICHAUD (P) : "Possibilités chirurgicales dans le traitement des communications interauriculaires". Revue Lyonnaise de Médecine. 1959. II. 787.
- I66 - MICHAUD (P), SAUBIER (F), PONT (M), FROMENT (R) : "23 cas de Retours veineux pulmonaires anormaux". Archiv. Mal. Coeur. I 1962. 55. 1382.

- MICHAUD (P) FROMENT (R) PONT (M) TERMET (H) ESPOSITO (G)
(Naples) Les anomalies de drainage veineux pulmonaire
(a propos de 23 cas) Revue Lyonnaise Médecine 1963.
121. 36.
- I67- MICOZZI (P), CEZZOLI (G), CORTESINI (R), : "Anomalous
drainage of the pulmonary veins in the right segments ;
anatomic functional considerations and surgical treatment"
Arch. Chir. Thorac. 1961. 18. 73-108.
- I68 - MONIZ DE BETTENCOURT (J), MACHADO MACEDO (ME) RAISON
(JCA) ESPINHEIRA (AS) NATERCIA, TORRES PEREIRA, BARRETO
FRAGOSO (JC) ARMENIO FERREIRA RATO (JA), et SILVA CAR-
VACHO (J) : "CIA du type sinus venosus avec Retour
veineux anormal total du poumon droit - correction chirur-
gicale sous CEC" Archiv. mal. Coeur. 1962. 6. 702.
- I69 - MILLIER (C) POLLOCK (BE) : "Total anomalous pulmonary
venous drainage". Am. Heart J. 1955. 49. 127-34.
- I70 - MORALES (J), FERRER, (G), ESPINO VELA (J) : " Total
anomalous drainage of the pulmonary veins. Electrocar-
diographical study". Arch. Inst. Cardio. Mexico. 1962. 32.
60-67.
- I71 - MORROW (AG), Awe (WC°, AYGEN (MM) : "Total unilateral ano-
malous pulmonary venous connection with intact atrial
septum. Diagnostic features and a method of surgical cor-
rection". Amer. J. Cardiol. 1962. 9. 933-7.
- I72 - MPAPLAS (PE), COOLEY (DA) : "Partial anomalous drainage of
the pulmonary veins. Report of 3 cases of anomalous
drainage of the pulmonary veins of the entire right lung
into the inferior vena cava. Hellen. Chir. 1962. 9.
273-92.

- I73 - MUIR (AR) : "Anomalous pulmonary venous drainage" : Thorax
1953. 8. 65-68.
- I74 - MULLER (WH) : "The surgical treatment of transposition of
the pulmonary veins". Ann. Surg. 1951. 134. 683-693.
- I75 - MUSTARD (WT), KEITH (JD), TRUSLER (GA) : "Two-stage correc-
tion for total anomalous pulmonary venous drainage in chil-
hood". J. Thor. Cardi. Surg. 1962. 44. 477-85.
- I76 - MUSTARD (WT), : "The diagnosis and treatment of total
anomalous pulmonary venous drainage". Arch. of diseases in
childhood. 1957. 32. 1.
- I77 - MUSTARD (WT), DOLAN (F) : "The surgical treatment of total
anomalous pulmonary veins drainage" Ann. Surg. 1957. 145
2. 379.
- I78 - NADAS (AS). Pédiatrie cardiology Philadelphia and London
1957. WB Saunders Co.
- I79 - NADAS (AS) and ALIMURUNG (MM) : " Apical diastolic murmurs
in congenital heart disease". Americ. Heart. J. 1952. 43.
691.
- I80 - NAPEL (A) : "Eine transposition aller Lungenvenen in den
rechten Vorhof Virchows. Arch. F. Path. Anat. 297. 343.
- I81 - NEILL. (CA) : "Development of the pulmonary veins with
reference to the embryology of anomalies of pulmonary
venous return". Pediatric. 1956. 18. 870.
- I82 - NEILL (CA) : "The familial occurrence of hypoplastic right
lung with system arterial supply and venous drainage "
Scimitar syndrome" Bull Johns Hopkins Hosp. 1960. 1. 107.

- I83 - NEPTUNE (WB), BAILEY (CP) and GOLDBERG (H) : "The surgical correction of atrial septal defects associated with transposition of the pulmonary veins". J. Thoracic. Surg. 1953. 25. 623.
- I84 - NIEVEEN (J), HOMAN (BP), MARRING (WE), VAN BUCHEM (FS) : "Pénétration dans l'OD des veines pulmonaires". Arch. Mal. Coeur. 1952. 45. 636-48.
- I85 - NIEVEEN (J) VRIES (H), HOOR (F) : "Complete anomalous drainage of left pulmonary veins". Acta. Médic. Scandinav. 1962. 172. 137-41.
- I86 - O'BRIEN (PS) , ROBIESCH (F), GLENNE (JC) TAYLOR (FH), SANGER (PW) : "Anomalous venous drainage of the right lung into the inferior vena cava" - Report of three cases". Southern Med. J. 1962. 55. 262-4.
- I87 - ODMAN (P). "A Persistent left superior vena cava communicating with the left atrium and pulmonary veins". Acta Radiol. (Stokh). 1953. 40. 554.
- I88 - PAPAGNI (L), ROVELLI (F) : "La connexion anormale des veines du poumon droit avec la veine cave inférieure - Etude radiologique et hémodynamique de 2 cas". Arch. Mal. Coeur. 1962. 55. 5. 518-36.
- I89 - PARSONS (HG) et Coll. : "Anomalies of the pulmonary veins and their surgical significance". Pediatrics 1952. 9. 152.
- I90 - PAVESI (V), CECCHETTI (G), LOTTO (A) PANIZZON : "Utility of oxymetry in vitro in the study of anomalies of pulmonary venous return". Atti. Soc. Ital. Cardiol. 21 (2) Comunicazioni. Ital. 1959. 266-8.

- I91 - PERRIN (A), SAINT -PIERRE (A) FELIX (H), FROMENT(R):
" Retour veineux pulmonaire anormal total ". A propos
d'une observation anatomo clinique ". : LYON Médical
1963. II. 613-636.
- I92 - PONS BERNARD, : "Contribution à l'étude des Retours veineux
pulmonaires anormaux par cathétérisme ou angiographie". Thèse
PARIS 1956.
- I93 - PORTO (J), AGUIAR (A) : "Les veines pulmonaires aberrantes
(sur 2 cas de cardioangiopathie complexe). Arch. Mal. du
Coeur, 1959. 52. 384-99.
- I94 - PUCHETTI (V) : "La transposition des veines pulmonaires" :
Ann. Chir. T. et cardiov. 1963. 2. N°1, pp C 66, CT 66.
- I95 - REALE (A), GIOFFRE (PA) COLELLA (C) : " 2 cases of mitral
stenosis associated with pulmonary venous outlet in the right
atrium simulatinglutenbracher's disease". Atti. soc. Ital.
cardiol. 21. Comunicazioni. 1959. 236-8.
- I96 _ RIBET (M), BELBENOIT (C), DUPUIS (C) : "A propos d'une fausse
image de Retour veineux anormal avec une large CIA. Diagnostic
et discussionsthérapeutiques. Lille Med. 1962. 7. 59-62.
- I97 - RIPPERT (R) KRIEHLUBER (E) LOOGEN (F) : "Anomalien der grossen
Körper und lungenvenen - Zeitschr. Für Kreislanfforsch 1959.
48. 819.
- I98 - RISCH (F), HAHN (CHS) : "The technique of surgical correction
of anomalies of the pulmonary veins, in a series of 25 cases".
Thorax. 1958. 13. 251-260.

- 199 - ROBICSEK (F), SANGER (PW), TAYLOR (Ph) : "The diagnosis and treatment of the scimitar syndrom - Anomalous venous drainage of the right lung into the vena cava inferior". Coll. Works. Cardio pulm. Dis. 1962. 5-6, 279-95.
- 200 - ROSENFELD (I), SILVERBLATT (M) et STRAUSS (L) : "Total anomalous pulmonary venous drainage into the portal vein" Am. Heart. J. 1957. 53. 616.
- 201 - ROWE (Rd) GLASSE (I) WEITH (J) : "Retour veineux pulmonaire anormal total - Différenciation agniocardiographique". Circulation I. 1961. 23. 77. 821.
- 202 - SANES (S) : "Anomalous drainage of pulmonary veins into coronary sinus". Am. J. Dis. Child. 1939. 58. 354-61.
- 203 - SCHLIENGER (R), GRAVIER (J) DALLOZ (C) VERNEY (RN) : "Problèmes agniocardiographiques posés par les Retours veineux anormaux". J. Radiol. Elect. 1962. 43. 227-32.
- 204 - SCHUSTER (SR), GROSS (RE), COLODNY (AH) : "Surgical managment of anomalous right pulmonary venous drainage to the superior vena cava, associated with superior marginal defect of the atrial septum". Surgery 1962. 51 805-8.
- 205 - SENNING (A) " Complete correction of total anomalous pulmonary venous return" Ann. surg. 148. 99. 1958.
- 206 - SEPULVEDA (G), LUKAS (DS), STEINBERG (I) : Anomalous drainage of pulmonary veins. Clinical, Physiologic and angiocardigraphic features". Am. J. Of Med. 1955. 18. 883-899.

- 207 - SHERMAN (FE), BAUERSFEDD (SR) : "Total n complicated, anomalous pulmonary venous connction ; morphologic observations on 13 necropsy specimen from infants". Pediatric 1960. 25 656-68.
- 208 - SHUMAKER (H), LING (H) : "A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage" Surg.Gyn Obs. 1961. 112. 763.
- 209 - SILVER (AW), KIRKLIN (JW), WOOD (EH) : "Demonstration of preferential flow of blood from inferior vena cava and right pulmonary veins through experimental atrial septal defects in dogs". Circulation Res. 1956. 4. 413.
- 210 - SMITH (B), FRYE (H), and NEWTON (W) : "Total anomalous pulmonary venous return. Diagnostic criteria and a new classification". dis Children . Am. J. 1961. 101. 41.
- 211 - SMITH (JC) : "Anomalous pulmonary veins" Amer Heart. J. 1951 41. 561-68.
- 212 - SNELLEN (HH) et ALBERS (FH) : "The clinical diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage". Circulation 1952. 6. 801-816.
- 213 - SOULIE (P), NOUAILLE (J), VERNANT (P), DUBOYS (Y), MATHEY (J) et LEMOINE : "CIA haute avec Retour veineux pulmonaire anormal du type sinus venosus". Arch. Mal. Coeur etVx. 1959 p. 98.
- 214 - SOULIE (P) JOLY (F), CARLOTTI (J), SICOT (JR). Contribution à l'étude des shunts dans les communications interauriculaires". Arch. Mal. Coeur. 1950. 43. 97.
- 215 - SOULIE (P), BOUVAIN, JOLY, CARLOTTI, SICOT : "Les communications interauriculaires". Doin. PARIS 1951. 6.

- 216 - SOULIE (P) BRIAL (E), CARLOTTI (J), DIR MATTEO (J), JOLY (F), LAURENS (P), PITON (A), SICOT (JR° : "Techniques actuelles d'exploration fonctionnelle du cœur". Conférences d'actualité pratiques. Masson Cie. PARIS 1956.
- 217 - STEINBERG (I) LUKAS (DS) : "The jet sign in the angiocardigraphic diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage". Amer. J. Roentgenol 1962. 87. 294-307.
- 218 - STEINBERG (I) : "Roentgen diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage of the right lung into inferior vena cava". Amer. J. Roentgen. 1959. 81. 280-289.
- 219 - STEINBERG (I), SEPULVEDA (G) and LUKER : "Anomalous drainage of pulmonary veins, clinical physiologic, and angiocardigraphic features". Second World congress of Cardiology. Whashington. D.C. 1954.
- 220 - STEINBERG (I) : "Anomalous pulmonary venous drainage of right lung into inferior vena cava with malrotation of heart". Report of three cases . Ann. Int. Med. 1957. 47. 227-240.
- 221 - SWAN (HJC), KIRKLIN (JW), BEEN (II) et WOOD (EH) : "Anomalous connection of right pulmonary veins to superior vena cava with interatrial communications. Hemodynamic data in eight cases". Circulation. 1957. 16. 54.
- 222 - SWAN (HJC), BURCHELLE (HB) and WOOD (EH) : "Differential diagnosis at cardiac catheterization of anomalous pulmonary venous drainage related to atrial septal defects or abnormal venous connections". proc. Staff. Meet. Mayo. Clinic. 1953. 28. 452-62.

- 223 - SWAN (HJC) and WOOD (EH) : "Anomalous connection of the pulmonary and systemic veins". Proc. Staff. Mayo. Clinic 1957. 32. 496-99.
- 224 - TACQUET (A), PAUCHANT (M), MACQUET (V), CARON (J), LEDUC (M) et DEVULDER (B) : "Malformation veineuse pulmonaire associée à un rétrécissement mitral". Lille Medical. 1962. 7. 63.
- 225 - TAUSSIG (HB) : "Congenital malformations of the Heart". : New York. The commonwealth Fund. 1947.
- 226 - TORI (G) : "Radiological demonstration of right pulmonary vein opening in the superior vena cava". Radiologica clinica. 1952. 21. 336.
- 227 - TORNER SOLER (M), BALAGNER-VINTRO (I) and CARRASCO AZEMAR (J) : "Cardiac Dextroposition - Hypoplasia of the right pulmonary artery with right venous pulmonary drainage into the inferior vena cava". Am. Heart J. 1958. 56. 425.
- 228 - TORNVALL (SS), JACKSON (KH), ALVAYAY (J), VARGAS (AC) KOCH (W) et ZARATE (E) : "Anomalous drainage of the pulmonary veins into the inferior vena cava". J. Thor. Card. Vasc. Sur. 1961. 42. N°3, 413-418
- 229 - UYTENHOVE (Ph), PANNIER (R), VAN LOO (A), VUYLSTEEK (K), BLANQUAERT (A) : "Les veines pulmonaires aberrantes". Acta Cardiol. Belga. 1953. 8. 594-602.
- 230 - VALDONI (P) et VENTURINI (A) : "Les Retours veineux pulmonaires anormaux". Ann. Chir. Th. et card. 1963. 2. N° I CT 35-44. C 35-44.
- 231 - VASS (A) et MACK (JD) : "Anomalous drainage of the pulmonary veins into the coronary sinus report of a case". Am. J. Dis. Child? 1949. 78. 906.

- 232 - VERNANT (P) : "Embryologie, Etiologie et Pathogénie des malformations cardiovasculaires". Les cahiers du Collège de médecine des hôpitaux de PARIS. 1962. N°5 p.314.
- 233 - VERNEY (RN), SCHLIENGER (R), GRAVIER (J) et DALLOZ (C) : "Apport de l'angiographie dans le diagnostic de la communication inter auriculaire Journ. Med. LYON. 1960 974.
- 234 - VETTO (RF) DILLARD (DH), JONES (JW), WINTER-SCHELD (LC) and MERENDINO (KA) : "The surgical therapy of extra-cardiac anomalous pulmonary drainage". Circulation 1961. 23.907.
- 235 - WARENBOURG (H), BONTE (G), PAUCHANT (M) et CARON (J) : "Image médiastinale pathologique par anomalie du drainage veineux pulmonaire". Journal de Radiologie. 1959. 40. 794.
- 236 - WARENBOURG (H) BONTE (G), PAUCHANT (M) CARON (J), MEROVITCH (R), VAYRON DE LA MOUREGRE (D) : "Retour veineux pulmonaire anormal associé à une sténose mitrale". Lille Med. 1961. 6. 26-41.
- 237 - WARREN, GUNTHEROTH, ALEXANDER (S) NADAS, ROBERT (E), GROSS : "Transposition of the pulmonary veins". Circulation 1958. 18. 117-137.
- 238 - WASSERMAN (M) HOFFMAN (MS) : Partial anomalous pulmonary drainage associated with mitral stenosis. with an intact atrial septum - A distinct hemodynamic syndrome". Amer J. Cardiol. 1962. 10. 894.

- 239 - WEINBERG, TOBIAS and KOLSON (JW) : "Drainage of the pulmonary veins into the portal vein, with a Multiple Cardiac Anomaly. "Arch. Path. 1947. 44. 169-75.
- 240 - WELTI (JJ), MEDEY (R) : "Un cas d'anomalie veineuse pulmonaire droite diagnostiquée sur un cliché thoracique standard drainage dans la veine cave inférieure". Arch. Mal. Coeur 1950. 43. 464-67.
- 241 - WHITAKER (W) : "Total pulmonary venous drainage through a persistent left superior vena cava". Brit Heart J. 1954. 16. 177.
- 242 - WINSLOW (T) : "Mémoires à l'Académie Royale des Sciences". 1739. 113.
- 243 - WINTER (ST), EHRENFELD (EN) and Feldman (J) : "Total drainage of pulmonary veins into the right atrium". Arch. Dis. Childhood. 1952. 27. 539.
- 244 - WOOD (J), CONRAD (N), MORROW (AG) : "Partial anomalous venous connection : a case report illustrating diagnostic techniques". Am. Heart. J. 1957. 54. 422-28.
- 245 - YASARGIL (EC) : "An Unusual pulmonary vein anomaly". Thorax Chir. Ger. 1962. 9. 497-503.
- 246 - YOUNG (MO) : "Common Trunk of pulmonary veins Tributary of the portal vein - With a multiple cardiac anomaly". Arch. Path. 1947. 44. 169-75.
- 247 - ZION (M) : "Sténose mitrale associée à un drainage veineux pulmonaire anormal dans la veine cave supérieure gauche". Brit. Med. J. 1956. 4974. 1020-1021.

- 248 - ZUBIATE (P), MAGIDSON (O), KAY (JH) : "Surgical correction
of total and partial anomalous pulmonary venous connections.
Dis. Chest. 1962. 41. 518-23. and J. Surg. 1962. 156;
234-250.

—●—●—●—●—●—●—●—●—●—●—

T A B L E D E S M A T I E R E S

	Pages
- INTRODUCTION	1
- DEFINITION. CLASSIFICATION. NOSOLOGIE	3
- HISTORIQUE	5
- EMERIOLOGIE	8
- LES OBSERVATIONS	17
- LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX	
. Fréquence	68
. Classification	71
. Anatomie	75
. Physio-Pathologie	84
. Etude Clinique	91
. Electrocardiogramme	99
. Examen Radiologique	102
. Cathétérisme	107
. Angiographie	115
. Evolution et pronostic	119
- LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX PARTIELS	
. Fr équence	121
. Anatomie	123

. Physio-Pathologie	139
. Etude Clinique	146
. Electrocardiogramme	153
. Examen Radiologique	162
. Etude du Cathétérisme	172
. Etude des Courbes de dilution.	186
. Etude de l'Angiographie	190
. Evolution et pronostic	196
.	
- ETUDE DIAGNOSTIQUE DES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX	198
- TRAITEMENT CHIRURGICAL DES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX	215
- CONCLUSIONS	232
- BIBLIOGRAPHIE	234

=====

